

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

ANNÉE 1938

THÈSE

N^o

196

POUR

LE DOCTORAT EN MÉDECINE

(DIPLOME D'ÉTAT)

PAR

Jacques LOISEAU

Né le 25 mars 1912, à Fourmies (Nord)
Ancien externe des Hôpitaux de Paris

LES TROUBLES CARDIAQUES

DANS LA

MALADIE DE FRIEDREICH

Président : M. MAURICE VILLARET, Professeur

PARIS

IMPRIMERIE DE LA FACULTÉ DE MÉDECINE

JOUVE & C^{ie}, ÉDITEURS

15, RUE RACINE, 15

1938

FACULTE DE MÉDECINE DE PARIS

ANNÉE 1938

THÈSE

N° —

POUR

LE DOCTORAT EN MÉDECINE

(DIPLOME D'ÉTAT)

PAR

Jacques LOISEAU

Né le 25 mars 1912, à Fourmies (Nord)
Ancien externe des Hôpitaux de Paris

LES TROUBLES CARDIAQUES

DANS LA

MALADIE DE FRIEDREICH

Président : M. MAURICE VILLARET, Professeur

PARIS

IMPRIMERIE DE LA FACULTÉ DE MÉDECINE

JOUBE & C^{ie}, ÉDITEURS

15, RUE RACINE, 15

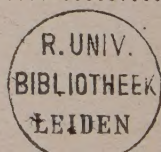
1938

DOYEN... TIFFENEAU

I. — PROFESSEURS

MM.

Anatomie	ROUVIERE.
Physiologie	Léon BINET.
Physique médicale	STROHL.
Chimie médicale	POLONOVSKI
Bactériologie	R. DEBRÉ.
Parasitologie et histoire naturelle médicale	BRUMPT.
Pathologie et thérapeutique générale.....	BAUDOUIN.
Pathologie médicale	ABRAMI
Pathologie chirurgicale.....	CHEVASSU.
Anatomie pathologique	N.
Histologie	CHAMPY.
Pharmacologie et matière médicale	TIFFENEAU.
Thérapeutique	HARVIER.
Hygiène et médecine préventive	TANON.
Médecine légale	BALTHAZARD.
Histoire de la médecine et de la chirurgie	LAIGNEL-LAVASTINE
Pathologie expérimentale et comparée	FIESSINGER.
Hydrologie thérapeutique et climatologie	CHIRAY.
	LOEPER.
Clinique médicale	CARNOT.
	CLERC.
	Marcel LABBÉ.
Hygiène et clinique de la première enfance	LEREBOULLET.
Clinique des maladies des enfants	NOÉCOURT.
Clinique des maladies mentales et des maladies de l'encéphale.	H. CLAUDE.
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques	GOUGEROT.
Clinique des maladies du système nerveux	GUILLAIN.
Clinique des maladies infectieuses	LEMIERRE.
	CUNÉO.
Clinique chirurgicale	GOSSET.
	GRÉGOIRE.
	LENORMANT.
Clinique ophtalmologique	TERRIEN.
Clinique urologique	MARION.
	COUVELAIRE.
Clinique d'accouchements	JEANNIN.
	LÉVY-SOLAL.
Clinique gynécologique	MOCQUOT.
Clinique chirurgicale infantile et orthopédie	OMBRÉDANNE.
Clinique thérapeutique médicale	RATHERY.
Clinique oto-rhino-laryngologique	LEMAITRE.
Clinique thérapeutique chirurgicale	Pierre DUVAL.
Clinique propédeutique	Maurice VILLARET.
Clinique de la tuberculose	BEZANÇON.
Clinique chirurgicale orthopédique de l'adulte	MATHIEU.
Clinique cardiologie.....	LAUBRY.
Clinique d'assistance médico-sociale	CROUZON.
	HOVELACQUE.
Professeurs sans chaire	MULON.
	OLIVIER.
	VERNE.



II. — AGRÉGÉS EN EXERCICE

MM.

AMELINE..... Pathologie chirurgicale.
 BARIÉTY..... Pathologie médicale.
 BÉNARD (H.) .. Pathologie médicale.
 BERNARD (E.).. Pathologie médicale.
 BESANÇON (J.).. Hydrologie.
 BOULIN Pathologie médicale.
 BULLIARD Histologie.
 CATHALA Pathologie médicale.
 CHEVALLIER .. Pathologie médicale.
 COSTE..... Pathologie médicale.
 DOGNON Physique.
 FEY Urologie.
 FUNCK..... Pathologie chirurgicale.
 GALLIARD Parasitologie.
 GASTINEL Bactériologie.
 DE GAUDART D'ALLAINES.. Pathologie
 chirurgicale.
 GAYET Physiologie.
 DE GENNES... Pathologie médicale.
 GIROUD Histologie.
 HAGUENAU ... Pathologie médicale.
 HALPHEN Oto-rhino-laryngologie.
 HAZARD Pharmacologie.
 HUGUENIN Anatomie pathologique.
 JOANNON Hygiène.
 LACOMME Obstétrique.

MM.

LANTUÉJOUL .. Obstétrique.
 LAROCHE (G.).. Pathologie médicale.
 LELONG..... Pathologie médicale.
 LEMAIRE Pathologie expérimentale.
 LEVEUF Pathologie chirurgicale.
 M^{lle} J. LÉVY... Pharmacologie.
 LÉVY-VALENSI. Neurologie et Psychiatrie.
 MÈNÉGAUX... Pathologie chirurgicale.
 MOLLARET.... Pathologie médicale.
 MOREAU Pathologie médicale.
 MOULONGUET.. Pathologie chirurgicale.
 MOUQUIN Pathologie médicale.
 OBERLING Anatomie pathologique.
 PETIT-DUTAILLIS.. Pathologie chirurgi-
 cale.
 PIÉDELIEVRE .. Médecine légale.
 PORTES Obstétrique.
 RENARD..... Ophtalmologie.
 RICHT Physiologie.
 SANNIÉ Chimie biologique.
 SÈNEQUE Pathologie chirurgicale.
 TROISIER Pathologie expérimentale.
 TURPIN Pathologie médicale.
 VIGNES Obstétrique.
 WILMOTH Pathologie chirurgicale.

III. — AGRÉGÉS RAPPELÉS A L'EXERCICE

POUR LE SERVICE DES EXAMENS

MM.

ALGLAVE Pathologie chirurgicale.
 BUSQUET Pharmacologie.
 CHAILLEY-BERT.. Physiologie.

MM.

LARDENNOIS... Pathologie chirurgicale.
 LEROUX Anatomie pathologique.
 VAUDESCAL.... Obstétrique.

IV. — AGRÉGÉS CHARGES DE COURS DE CLINIQUE ANNEXE

A TITRE PERMANENT

MM.
ALAJOUANINE.
AUBERTIN.
BRULÉ.
CHABROL.
DONZELOT.
DUVOIR.
LIAN.
VALLERY-RADOI
(Pasteur).
SÉZARY.

Clinique médicale.

MM.
BASSET.
BROCQ.
CADENAT.
GATELLIER.
MOURE.
QUENU.
SCHWARTZ.
VELTER.

Clinique chirurgicale

MM.
ÉCALLE.
METZGER.

Clinique obstétricale

V. — CHARGÉS DE COURS

MM.
CHAILLEY-BERT, agrégé Éducation physique.
LEDOUX-LEBARD Radiologie clinique.
RUPPE Stomatologie.
WEIL-HALLE Puériculture.

Par délibération en date du 9 décembre 1798, l'Ecole a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées, doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.

A MES PARENTS

*En témoignage de l'infinie reconnaissance que
je leur dois.*

A MON GRAND-PÈRE

LE DOCTEUR COLLIARD

Médaille d'or de l'Assistance publique

(In memoriam)

A MES GRANDS-PARENTS

(In memoriam)

A MES FRÈRES

A MON COUSIN

LE DOCTEUR P. DEFOUG

AUX MIENS ET A TOUS MES AMIS

A MON PRÉSIDENT DE THÈSE

MONSIEUR LE PROFESSEUR VILLARET

*Qui a bien voulu me faire le grand honneur
d'accepter la présidence de cette thèse.*

A MONSIEUR LE DOCTEUR G. LARDENNOIS

Professeur agrégé à la Faculté
Chirurgien de l'Hôpital Laennec

En témoignage de toute particulière reconnaissance.

A MON MAITRE

MONSIEUR LE DOCTEUR A. RACINE

Qui a bien voulu inspirer ce travail, en témoignage de profonde reconnaissance et de respectueux attachement.

A MON MAITRE

MONSIEUR LE DOCTEUR OKINCZYC

Professeur agrégé à la Faculté
Chirurgien de l'Hôpital Boucicaut

En souvenir de l'exemple magnifique que vous m'avez donné de la conscience professionnelle.

A MON MAITRE

MONSIEUR LE DOCTEUR F. M. CADENAT

Professeur agrégé à la Faculté
Chirurgien de l'Hôpital Lariboisière

En témoignage de reconnaissance pour l'enseignement que vous m'avez donné et l'affection dont vous m'avez entouré.

A MON MAITRE

MONSIEUR LE DOCTEUR GANDY

Médecin de l'Hôpital Lariboisière

A MON MAITRE

MONSIEUR LE DOCTEUR METZGER

Professeur agrégé à la Faculté
Accoucheur des Hôpitaux

A MES MAITRES

MONSIEUR LE DOCTEUR BOPPE

Chirurgien de l'Hôpital Saint-Louis

MONSIEUR LE DOCTEUR BERGERET

Chirurgien des Hôpitaux

MONSIEUR LE DOCTEUR J. PATEL

MONSIEUR LE DOCTEUR HAMBURGER

Médecin des Hôpitaux

A MONSIEUR LE DOCTEUR J. MEYER

*En reconnaissance des soins éclairés qu'il
m'a prodigués.*

A MONSIEUR LE DOCTEUR R. BEAÛFILS

Ancien Interne des Hôpitaux de Paris

A MES CONFÉRENCIERS

A TOUS MES INTERNES

Stage :

- 1931-1932. MONSIEUR LE PROFESSEUR ACHARD
MONSIEUR LE PROFESSEUR DELBET
1932-1933. MONSIEUR LE PROFESSEUR FIESSINGER

Externat :

1933. MONSIEUR LE DOCTEUR OKINCZYK
1934. MONSIEUR LE DOCTEUR CADENAT
1935. MONSIEUR LE DOCTEUR GANDY
1936. MONSIEUR LE PROFESSEUR LEREBoullet
1936. MONSIEUR LE DOCTEUR METZGER
1937. MADAME LE DOCTEUR BERTRAND-FONTAINE

LES TROUBLES CARDIAQUES

DANS LA MALADIE DE FRIEDREICH

INTRODUCTION

L'existence de troubles cardiaques au cours de l'ataxie héréditaire avait été noté dès 1861 par Friedreich lui-même, lorsqu'au Congrès de Spire il décrivait cette maladie d'après les six observations qu'il avait recueillies.

Depuis, plusieurs cas ont été publiés ; mais ce n'est qu'en 1929 que Mollaret, dans sa magnifique thèse, reconnut à ces troubles cardiaques l'importance à laquelle ils ont droit et en fit un des éléments fondamentaux d'un pronostic qui, jusque-là, avait toujours été considéré comme assez favorable.

Il s'agit cependant d'une question à peine envisagée dans les traités classiques qui ne parlent pratiquement que des palpitations (Mollaret).

La cause en est peut-être d'une part, la rareté relative de l'association de troubles cardiaques à la maladie de Friedreich et d'autre part, le petit nombre d'observations publiées jusqu'à ce jour.

Cependant, devant l'importance pronostic de ces troubles cardiaques il nous a paru intéressant de grouper les observations se rapportant à ce sujet et de confronter les diverses opinions émises par les auteurs sur la pathologie des troubles cardiaques.

DIVISION DU TRAVAIL

Nous consacrerons la première partie de ce travail à l'historique.

Après un court rappel du tableau anatomo-clinique de la maladie de Friedreich (chap. II), nous donnerons (chap. III) un résumé de l'ensemble des observations que nous avons pu recueillir dans la littérature en y ajoutant un cas nouveau que nous devons à notre Maître le Dr Racine qui a bien voulu nous en donner l'observation.

Dans une étude synthétique nous essaierons de dégager et de classer ces troubles cardiaques.

Nous passerons ensuite en revue les diverses opinions et hypothèses émises par les auteurs quant à la pathogénie de ces troubles cardiaques.

Enfin, après un chapitre de traitement malheureusement court, nous établirons une série schématique de conclusions.

CHAPITRE I

Historique.

Faire l'historique de la maladie de Friedreich dans son ensemble serait sortir du cadre que nous nous sommes tracé. Nous ne retiendrons que les dates se rapportant plus particulièrement à l'objet de notre étude, qui est celle des troubles cardiaques observés au cours de cette affection.

Les premières observations sur ces manifestations cardiaques remontent à Friedreich lui-même. C'est en 1861, au Congrès de *Spire*, que l'éminent professeur de clinique de la Faculté de Heidelberg, fit sa communication princeps des six cas d'ataxie progressive et d'apparence héréditaire qu'il avait observés chez des sujets jeunes tous membres de deux seules familles.

Il fait d'emblée de cette affection une description magistrale à laquelle, selon les paroles de Henri Roger « il reste peu à ajouter ».

Chez ses malades, Friedreich note différents troubles cardiaques ; chez l'un, ce sont des accès de tachycardie angoissante alternant avec des accès de bradycardie, chez un autre, un souffle systolique.

A l'autopsie de ces malades, il trouve d'importantes lésions cardiaques ; chez l'un, une symphyse cardiaque avec hypertrophie du cœur ; chez d'autres, une hypertrophie, cardiaque, une endocardite chronique avec rétrécissement mitral.

Une de ses malades (Andréa L...) meurt rapidement en une semaine de collapsus cardiaque à l'occasion d'une

fièvre typhoïde et on trouve, à l'autopsie, le cœur profondément altéré.

Schultze à la même époque signale de la tachycardie.

Après eux, des troubles cardiaques variés sont signalés occasionnellement dans un certain nombre d'observations :

Kalher et Pick, en 1876, rapportent un cas avec tachycardie habituelle.

Tessier, en 1884, signale un léger galop.

En 1885, Zorhab dans sa thèse étudie les relations des maladies nerveuses et cardiaques, et rapporte une observation de maladie de Friedreich avec souffle systolique de la base et galop à la pointe.

Everett Smitt, la même année, signale chez un de ses malades un souffle systolique avec hypertrophie du cœur.

Erlicki et Ribalkin, en 1886, trouvent de la tachycardie.

En 1887, Newton Pitt à propos d'un cas souligne la fréquence relative des lésions de l'appareil circulatoire dans la maladie de Friedreich.

Citons encore les mémoires et observations de : Letulle et Vaquez, en 1890 ; de Mackay, en 1898 ; de Philippe et Oberthur, en 1901 ; de Aubertin, en 1904 qui aborde de plus près la question et étudie les rapports de la maladie de Friedreich et des affections congénitales du cœur.

Constatant celles-ci à plusieurs reprises, il tend à considérer la maladie de Friedreich comme étant elle-même une malformation.

Nous rappellerons la thèse de Guéniot et l'opinion de Pic et Bonnamour (1904), décrivant une arythmie d'origine bulbaire.

L'article de Lannois et Porot, en 1905 publié à l'occasion d'une observation personnelle, contenant un essai de classification des troubles cardiaques.

Le premier travail d'ensemble sur la question paraît être celui de Saury (Thèse Lyon, 1905), consacré au « cœur dans la maladie de Friedreich » et qui renferme les nombreuses observations qu'il a pu recueillir à ce moment dans la littérature.

Signalons encore la publication de A. Lambrior en 1911,

qui note une hypertrophie cardiaque avec pouls petit et instable, dans une observation de maladie de Friedreich.

Entre temps nos moyens d'investigation de la pathologie cardiaque avaient été enrichis de l'électrocardiographie qui mise au point par Einthoven de Leyde, en 1903, est devenu d'un emploi plus courant depuis.

Et c'est Mollaret qui, en y consacrant dans sa magnifique thèse un chapitre où il rapporte 4 observations avec électrocardiogramme, a le mérite d'avoir attiré l'attention sur l'importance pronostic et la fréquence de ces troubles cardiaques au cours de la maladie de Friedreich.

Viennent ensuite, également enrichies de l'électrocardiogramme, les très belles observations et études : de Guillain et Mollaret qui en publient un cas en 1932 et 1934 ; de Rathery, Mollaret, Sterne, en 1934 ; de Babonneix et Rouèche également, en 1934 ; de Desbach, Calo et Almanza ; de Debré, Julien Marie, Soulié et P. de Font-Réaulx, de Laubry et Heim de Balzac, de Van Bogaert publiées en 1936 et sur lesquelles nous aurons l'occasion de revenir longuement au cours de ce travail.

Tels sont, rapidement esquissés, les travaux sur la question. Nous les retrouverons avec plus de détails dans les chapitres consacrés aux observations, à l'étude synthétique et à la pathogénie.

Il nous a été donné d'ajouter à cette liste d'observations déjà longue un cas avec document électrocardiographique observé par le Dr Racine qui l'a mis obligeamment à notre disposition.

*
* * *

Avant de passer en revue les observations que nous avons pu recueillir, il nous a paru utile de brosser rapidement un tableau clinique de la maladie de Friedreich, afin de nous permettre d'insister plus longuement, au cours de ces observations, sur les troubles cardiaques que nous y rencontrerons et qui font le sujet de ce travail.

CHAPITRE II

Etude clinique de la maladie de Friedreich

La maladie de Friedreich, si on la compare aux maladies nerveuses bien définies, et si on l'étudie par opposition aux maladies familiales, apparaît comme une entité morbide très caractéristique.

La maladie de Friedreich est caractérisée par des troubles des mouvements, d'apparence ataxique, qui entraînent une faiblesse des membres inférieurs, puis une démarche spéciale, mélange de la démarche tabétique et de la démarche cérébelleuse, et qui aboutit plus tard, à l'impotence motrice absolue.

A ces troubles des membres inférieurs s'associent une déformation spéciale des pieds, des troubles de la parole et du nystagmus, des mouvements spontanés.

Ces troubles de la motilité ne s'accompagnent que de troubles sensitifs peu accentués.

Il n'y a jamais de douleurs fulgurantes.

On constate l'abolition des réflexes tendineux.

D'autre part, il y a intégrité de la vue et des réflexes pupillaires. Il n'existe pas de troubles urinaires.

Cette maladie survient le plus souvent chez des personnes âgées de moins de 20 ans. La durée en est très longue, elle ne guérit pas, ne s'améliore jamais.

Elle paraît quelquefois arrêtée dans son évolution.

Elle est en général, terminée par une maladie intercurrente.

1^o TROUBLES DES MOUVEMENTS VOLONTAIRES.

Les troubles des mouvements dominent la maladie, ils ne sont précédés d'aucun phénomène pré-ataxique. C'est avant tout une ataxie, mais la paralysie vraie peut-être associée à l'ataxie.

Etude de la station. — Si l'on demande au malade de rester les pieds écartés et les yeux ouverts, on constate des troubles de l'équilibre et des véritables secousses musculaires.

Le signe de Romberg existe souvent.

Etude de la démarche. — La démarche est celle d'un ataxique, mais avec une moindre violence et une moindre brusquerie, avec des déviations latérales. C'est une démarche tabéto-cérébelleuse.

Si l'on analyse cette démarche on voit qu'il s'agit, non seulement d'une ataxie, mais d'une ataxie sans force avec parésie et cette parésie est, d'après Soca, une des causes productrices du pied bot, caractéristique de cette maladie et que nous étudierons plus loin.

Examen de la position horizontale. — Si l'on demande au malade d'exécuter certains mouvements (lever la jambe dans une certaine direction), on constate des erreurs sur l'étendue, sur la direction, sur la vitesse, sur l'énergie, surtout quand le malade a les yeux fermés.

Mouvements des membres supérieurs. — L'écriture du malade peut être troublée d'une façon assez précoce, mais cependant, dans certains cas, l'écriture peut rester assez lisible, alors que les mouvements grossiers sont très troublés.

Il n'existe pas un tremblement vrai car les mouvements involontaires constatés sont des secousses sans rythme, d'étendue et de vitesse variables.

Etude de la force musculaire. — La force musculaire est diminuée et cette diminution prédomine presque toujours dans les membres inférieurs.

Le début de cette parésie est lent et progressif.

2° TROUBLES DES MOUVEMENTS INVOLONTAIRES.

Ils sont assez fréquents et se traduisent par des oscillations de la tête et du tronc, comparables à de petits mouvements de salutation, survenant par crises.

Ces mouvements peuvent s'arrêter sous l'influence de la volonté.

Les muscles de la face et la langue présentent des mouvements analogues.

Les membres sont animés de mouvements spontanés se rapprochant des mouvements athétosiques et qui, dans certains cas, ont pris l'allure de mouvements choréiformes.

3° TROUBLES DE LA PAROLE.

Les troubles de la parole sont à peu près constants et sont un des symptômes les plus importants de la maladie. La parole est lente, l'articulation est laborieuse, comme si la langue était rebelle à se mouvoir. Il y a inégalité dans le débit des syllabes et des mots, et quelquefois, une difficulté pour prononcer certains mots ou certaines lettres.

4° PIED BOT.

Le pied bot est un des symptômes les plus caractéristiques de la maladie de Friedreich. Il est souvent un phénomène précoce et survient quelques années après le début de la maladie.

Le pied bot est caractérisé par un certain degré d'équinisme, les orteils sont dans la flexion dorsale pour la première phalange et dans la flexion plantaire pour les autres,

formant une véritable griffe. Le dos du pied est convexe et saillant, la plante du pied est excavée.

L'étude des mouvements passifs montre un relâchement des articulations surtout de l'articulation tibio-tarsienne. Le pied est ballant.

Dans la station debout, au contraire, la déformation du pied disparaît en grande partie. Si le malade cherche à relever ses orteils, il y a une extension volontaire athétosique, particulièrement du gros orteil.

5° DÉVIATION DE LA COLONNE VERTÉBRALE.

C'est le plus souvent une scoliose, mais quelquefois la lordose est combinée à la scoliose

6° TROUBLES SENSITIFS.

Les douleurs sont assez rares. Ce sont le plus souvent des douleurs vagues et diffuses dans les membres. Il peut exister une hyperesthésie des membres inférieurs et quelquefois du rachis.

Quelquefois, au contraire, c'est une diminution de la sensibilité. Elle est souvent tardive, elle est le plus souvent peu intense portant quelquefois sur tous les modes de la sensibilité.

Le sens musculaire est en général conservé.

Le malade connaît bien la situation de ses membres et se rend compte exactement des mouvements passifs.

7° TROUBLES DES RÉFLEXES.

Réflexes tendineux. — Les réflexes rotuliens sont invariablement absents ou diminués.

Cette disparition est précoce.

Les réflexes de défense sont intenses quelque soit le point de départ de l'excitation.

8° TROUBLES OCULAIRES.

C'est le nystagmus.

Il peut exister d'une façon permanente, mais il existe le plus souvent dans la fixation d'un objet.

Les réflexes pupillaires sont en général conservés.

9° TROUBLES DIVERS.

Les troubles génito-urinaires sont très rares.

Les fonctions génitales sont en général conservées.

L'intelligence est en général intacte.

A l'examen du liquide céphalo-rachidien, on trouve parfois de la lymphocytose.

Le B.-W. est généralement négatif.

Telles sont rapidement décrits les signes cliniques de la maladie de Friedreich. Elle évolue en deux périodes.

Une période ataxique, suivie d'une période d'impotence fonctionnelle.

La durée de ces périodes et de la maladie varie de cinq à vingt ans, souvent abrégée par une infection intercurrente, à moins que le malade succombe à des troubles cardiaques, dont nous nous sommes abstenu de parler au cours de ce tableau clinique, puisqu'ils feront l'objet principal des observations que nous avons pu recueillir et que nous allons maintenant passer en revue.

CHAPITRE III

Observations.

Il nous a paru utile de diviser ces observations en deux groupes. Dans le premier groupe, nous étudierons les observations sans électrocardiogramme pour nous étendre davantage sur le second dont l'intérêt est accru par l'examen électrocardiographique.

OBSERVATIONS SANS ÉLECTROCARDIOGRAMME

Pour faciliter la schématisation de ce chapitre, nous essaierons de grouper ces observations suivant les troubles cardiaques qui y sont signalés.

Nous passerons donc en revue en premier lieu les observations dans lesquelles la *tachycardie* est au premier plan des troubles cardiaques.

OBSERVATION I (2^e cas de Friedreich)

(Friedreich, *Virchow's Archiv.*, 1863-1876).

Charlotte S..., 35 ans, dont nous verrons ultérieurement l'observation du frère.

Rien à noter de particulier dans l'observation.

En août 1859, on note un diabète hydrurique jusqu'à 12 litres par jour.

Le pouls montrait une plus grande fréquence pendant les périodes de polyurie et dépassait habituellement 100.

En juin 1860, quand il y a polyurie, la malade a des *accès de palpitations durables et angoissants avec sensation de constriction thoracique*. Pendant ces paroxysmes, il y a pâleur du visage, froideur des extrémités et presque du collapsus.

Mais l'examen du cœur et des poumons ne montrait aucune anomalie.

1^{er} mars 1876, très surprenante fut : l'*Accélération persistante du pouls qui ne donna jamais moins de 120 et même parfois 156*.

Pendant ce temps, température constamment normale parfois même au-dessous de la normale jusqu'à 36°2, réaumur.

Le pouls tombe alors à 72,80 et se maintient à cette fréquence sauf quelques accélérations à 100 et au delà.

On ne trouva pas de cause à cette accélération du pouls, pas de relation éventuelle à invoquer avec les douleurs.

Treize jours avant la mort, élévation de la température à 39°, bronchite légère, très souvent accès de violente dyspnée.

Mort rapide dans un accès de dyspnée subite.

Autopsie : pratiquée par Schultze.

En dehors des lésions médullaires, symphyse du péricarde. Pleurésie double adhésive.

Hypertrophie du V. G.

OBSERVATION II (7^e cas de Friedreich).

(*Virchow's Archiv.*, 1863).

Justine S...

A 16 ans, début de l'affection par les membres inférieurs.

A 20 ans, les membres supérieurs se prennent.

A 21 ans, symptômes de Friedreich au complet.

L'examen de la poitrine est négatif.

La malade contracte la fièvre typhoïde dont elle meurt rapidement avec *accélération du pouls de 100 à 144*.

Pouls faible. Collapsus. Mort.

Autopsie : la partie antérieure du péricarde pariétal est remplie de tissu graisseux. Sérosité rougeâtre dans le péricarde. Valvules normales avec petites fenêtres sur les valvules aortiques et pulmonaires.

La musculature du V.G. est un peu plus épaissie que normalement et cependant notablement molle et flétrie.

OBSERVATION III (6^e cas de Friedreich).

(*Virchow's Archiv.*, 1863).

Frédéric S..., 24 ans.

Début à 15 ans. Marche progressive de l'affection.

L'examen des organes thoraciques est négatif.

Le malade présente ensuite des symptômes de fièvre typhoïde ; surviennent alors des troubles cardiaques :

Symptômes de collapsus. Somnolence.

Bruits du cœur extrêmement faibles.

Pouls à 132 : pouls irrégulier filiforme. Cheynes-Stokes.

Mort au sixième jour de la fièvre typhoïde.

Autopsie : dégénérescence graisseuse du myocarde.

OBSERVATION IV

(Kalher et Pick, *Archiv. für. Psychiatrie Bott*, VIII).

Josépha S..., 23 ans, servante. Entrée dans le Service du Dr Haller, le 17 février 1876.

Antécédents héréditaires : rien à signaler.

Antécédents personnels : rhumatisme à 16 ans.

A cette époque on note de la tachycardie.

Quelque temps après, on note tous les symptômes de la maladie de Friedreich.

En plus, une *tachycardie habituelle*.

Au cœur : la pointe du cœur bat dans le troisième et quatrième espace intercostal entre le sternum et la ligne mamelonnaire gauche.

A la palpation, on sent le choc étendu et faible.

Pendant l'inspiration, une élévation systolique insignifiante se voit aussi dans le cinquième espace.

La matité cardiaque commence au bord inférieur de la troisième côte, à gauche du sternum, s'étend en bas jusqu'au bord supérieur de la sixième côte. A droite, atteint le milieu du sternum au niveau de la quatrième ou cinquième côte. A gauche, arrive jusqu'à 1 cm. en dehors de la ligne mamelonnaire.

Dans le territoire de cette matité, on entend :

En dessous du bord supérieur de la quatrième côte deux bruits bien frappés.

Dans le troisième espace près du sternum à la place de la pulsation *systolique*, un *bruit court, élevé, au premier temps*, qui s'étend plus loin en dehors et en bas.

Au sternum, à la même hauteur, le même bruit s'entend plus fort. *Il est encore plus élevé et plus clair dans le deuxième espace à gauche du sternum.* En ce point il est même rauque et un peu grattant, se prolongeant jusqu'à la diastole et semble se terminer par un son sourd.

A droite du sternum on entend deux bruits claqués.

Pouls à 120 rythmique.

Puis la température augmente à 38°6 puis 39° le soir jusqu'à la mort. Alors crises de dyspnée expiratoire arrivant sans cause apparente, s'accompagnant de Cheynes-Stokes, de cyanose, d'un *pouls fréquent et petit* et même d'un collapsus général.

Le 16 juin, le malade tombe dans le collapsus, le pouls est incomptable, la systole cardiaque est à peine saisissable par le stéthoscope. *Le pouls est à 156* pendant le repos qui suit cette crise.

Le 22 juin, mort par anémie à la suite de tuberculose intestinale.

Autopsie : Epanchement clair dans le péricarde.

Adhérences péricardiques à la face postérieure du cœur.

Myocarde très friable et passablement épais.

Valvules intacts.

OBSERVATION V

(Erlicki et Ribalkin, *Arch. für psych. und Nerv.*, Bd, XVII, 1886).

S. M..., 18 ans.

Début en juin 1883, à la suite d'un refroidissement avec fièvre, point de côté.

Réflexes abolis. Signe de Romberg. Tremblement.

Le 10 février 1885, la température est à 39°8.

Le pouls à 192 avec quatre intermittences.

Le 11 février, la température est à 38°2.

Le pouls à 104 petit et faible avec une intermittence.

Le 13 février, des vomissements apparaissent.

Le malade est très faible.

Le pouls est à 96, se maintient dans ces environs jusqu'au 17, où la mort arrive.

Autopsie : infiltration miliaire des poumons avec cavernes aux sommets.

Cœur diminué, amoindri. Ventricule élargi. Muscle jaune doré atrophié.

OBSERVATION VI

(A. Lambrior, un cas de maladie de Friedreich avec autopsie, *Revue Neurologique*, 1911, p. 525).

Le nommé J. C... âgé de 16 ans, entre en 1898, à l'Hôpital d'incurables de Galata.

Antécédents héréditaires : un frère plus âgé a eu une maladie de Friedreich à 12 ans et est mort d'une pneumonie.

Deux autres frères sont morts de typhoïde.

Deux sœurs saines l'une de 13, l'autre de 10 ans.

Antécédents personnels : scarlatine à 8 ans.

Oreillons à 9 ans.

Diphtérie à 11 ans.

Début de la maladie à l'âge de 13 ans.

Tableau complet de maladie de Friedreich.

Comme troubles cardiaques on note :

« L'examen du cœur nous révèle une *hypertrophie* modérée de cet organe : augmentation de l'aire de matité cardiaque, pointe abaissée se sentant dans le cinquième espace intercostal.

L'auscultation nous rend compte que les battements du cœur sont distincts, mais faibles.

Quatre-vingts pulsations par minute. Pouls instable et variable avec l'émotivité du sujet, arrivant parfois à *90 et 100 pulsations* ».

En 1907, à un nouvel examen complet on note :

Cœur : le cœur est *hypertrophié*. Sa pointe bat dans le cinquième espace intercostal, augmentation de l'aire de matité cardiaque.

Les bruits du cœur sont un peu sourds ; très rares, intermittences à l'occasion des mouvements prolongés.

Pouls fréquent, faible, sans grande tension.

Quatre-vingt-dix pulsations par minute. L'irritation et les mouvements portent le nombre des *pulsations* à *100 et même 110* avec rares intermittences et sensation d'étouffement.

Le 24 avril 1909, le malade présente de la fièvre, de la dyspnée et tous les signes de congestion pulmonaire.

Mort le 29 avril 1909 des accidents pulmonaires.

Autopsie : congestion des deux bases.

Cœur dilaté, hypertrophié, pesant 590 gr.

Contenant des caillots mous.

A la coupe, le myocarde paraît pâle.

L'hypertrophie des parois ventriculaires était considérable.

*
* *

Nous examinerons maintenant les observations dans lesquelles les troubles cardiaques sont surtout constitués par de l'*arythmie*.

OBSERVATION VII

(Pic et Bonnamour, *Nouvelle iconographique de la Salpêtrière*, 1904, p. 126).

Le malade nommé J... Claude, est âgé de 34 ans.

Antécédents héréditaires : rien à signaler.

Antécédents personnels : scarlatine à 4 ans.

A 9 ans, maladie indéterminée qui a laissé le malade chétif et malingre.

Début de la maladie à 14 ans.

Etat actuel (1897). Etat général bon.

Maladie de Friedreich typique.

Cœur : la pointe du cœur bat dans le cinquième espace où elle est bien sentie.

A l'auscultation, *trois ou quatre bruits normaux puis, un bruit de salve très net*, se succédant à peu près régulièrement.

Pouls ralenti et irrégulier avec intermittences très nettes correspondant aux bruits de salve.

Arythmie manifeste.

Rien aux poumons.

En 1898, à l'examen du cœur :

Persistance de l'arythmie, caractérisée surtout par une succession de battements lents et de battements précipités en salve.

En 1900, *persistance de l'arythmie.*

En mars 1902, le malade présente une grippe avec température à 39°3.

Le pouls est à 72. La respiration à 24.

Au cœur : rythme pendulaire très net.

Pouls petit très irrégulier.

Le 21 mai 1902, cyanose au moindre mouvement. Dyspnée expiratoire.

Au cœur : l'arythmie a changé de type.

Ce ne sont plus des salves, mais une *tachycardie* extrême-presque in comptable (160 environ) avec un rythme absolument pendulaire et égalité presque complète des deux bruits.

Donc « *embryocardie vraie comme fréquence et comme rythme* ».

Pouls radial presque in comptable.

Le 28 mai, cœur ralenti par la digitale (80 quoique arythmique).

Le 4 juin, *tachycardie*, *embryocardie* avec disparition de l'arythmie.

Pouls à 140, 160 filiforme. *Mort*.

Autopsie. Cœur : très gros rappelant un cœur de Traube.

Le V. G. a une épaisseur de 2 à 3 cm., mais le myocarde est mou et de couleur feuille morte.

Pas de lésion valvulaire.

OBSERVATION VIII (1^{er} cas de Friedreich)

(*Virch. Archiv.*, 1863, Bd XXVI, p. 311).

Andréas L..., âgé de 33 ans.

Frère de la malade dont nous avons vu l'observation précédemment.

Début de la maladie à 18 ans.

Au bout de 8 ans, impotence complète.

Signes de la maladie de Friedreich au complet.

Lors du premier examen on note que : « les appareils circulatoires et respiratoires ne présentent aucune anomalie ».

Du 1^{er} au 8 janvier 1860, symptômes de typhoïde.

Pouls au-dessus de 100.

Le 8 janvier, il est noté à l'examen du cœur.

« *Bruits du cœur* : au moment de l'inspiration, ils sont à peine entendus et le pouls n'est pas senti.

Pendant l'expiration, bruits très faibles et très fréquents, pouls très faible et difficile à percevoir ».

Mort.

Autopsie : dans le péricarde, sérosité claire un peu rouge, caillots fibrineux et cruoriques dans le cœur.

Valvules normales.

Au micro, dégénérescence graisseuse de la musculature du V. G.

OBSERVATION IX

(Philippe et Oberthür, *Revue Neurologique*, 1901).

Le malade est âgé de 30 ans.

Antécédents héréditaires : rien à signaler.

Antécédents personnels : syphilis à 20 ans.

« Cliniquement on note des suffocations avec *arythmie cardiaque intense* ».

* * *

Nous allons maintenant passer en revue quelques observations dans lesquelles l'examen du malade a décelé des signes de *lésion valvulaire*.

OBSERVATION X (4^e cas de Friedreich)

(*Virchow's Archiv.*, 1863).

Salomé S..., 28 ans.

Antécédents personnels : à 14 ans, scoliose.

Palpitations.

« Début de la maladie à 17 ans, qui évolue progressivement jusqu'à l'âge de 27 ans, où nous notons chez le malade une impossibilité de marcher et de se tenir debout ».

Examen du cœur :

Le cœur est élargi en travers.

« Choc dans le quatrième espace, un peu à gauche de la ligne mamillaire.

Au ventricule gauche, *bruit de souffle systolique intense* avec cependant un premier ton ventriculaire nettement perceptible.

Le second ton pulmonaire est augmenté.

Une augmentation de volume du cœur ne peut être sûrement mise en évidence.

Vaisseaux du cœur un peu turgescents.

Respiration lente avec palpitations.

Puis, la malade contracte une fièvre typhoïde.

Il présente alors : de la dyspnée, de la tachycardie, puis du collapsus.

La mort est rapide ».

Autopsie : liquide dans le péricarde.

Cœur placé en travers avec pointe atteignant presque la ligne axillaire.

Musculature du V. G. hypertrophiée.

Tendons de la mitrale épaissis surtout au niveau de leur insertion à la valvule.

Valvule très épaissie ; bord libre chagriné.

Épaississement calcaire gros comme un pois et plusieurs autres petits de la taille d'un grain de chenevis.

« En somme, endocardite chronique et insuffisance mitrale ».

OBSERVATION XI

(Newton Pitt, *Guy's Hospital Report*, 1887).

Le malade est âgé de 30 ans.

Antécédents héréditaires : rien de particulier.

Antécédents personnels : « Rien à noter si ce n'est des palpitations de cœur dont le malade souffre au moindre effort ».

Etat actuel : tableau clinique ordinaire de la maladie de Friedreich.

Cœur normal : poumons, foie, rate, normaux.

22 février 1878, les symptômes d'ataxie furent augmentés par une congestion pulmonaire due à un refroidissement.

A cette époque, la matité cardiaque commence au bord inférieur de la troisième côte. La pointe bat en dedans et en dessous du mamelon.

Bruits du cœur normaux :

13 juillet 1881, les symptômes d'ataxie sont plus marqués.

Les bruits du cœur sont normaux, mais un peu affaiblis.

Pouls 78 : faible.

15 mars 1884, le malade rentre avec des troubles de l'appareil circulatoire.

La pointe du cœur n'est pas nettement sentie.

La matité cardiaque s'étend de la quatrième à la sixième côte en hauteur, et en largeur du bord droit du sternum à une distance de un pouce et demi en dehors du mamelon.

On entend très nettement le bruit de fermeture des valvules au niveau de l'orifice pulmonaire.

La matité hépatique descend jusqu'à l'ombilic.

Œdèmes.

19 mars, le premier bruit, ausculté *a la pointe* est bref et sourd et accompagné d'un *léger souffle systolique*.

Le second bruit est plus fort.

Le pouls est toujours *très rapide*, mais plus régulier.

26 mars, la pointe bat dans le cinquième espace à deux pouces au-dessous du mamelon.

La matité cardiaque s'étend de la quatrième à la sixième côte, et de la ligne médiane du corps à la ligne mamelonnaire.

Pas de pouls radial.

31 mars, l'état s'aggrave.

Les battements du cœur sont irréguliers.

Le pouls radial n'est perceptible qu'à droite.

3 avril, on prend deux tracés cardiographiques qui dénotent *une grande irrégularité dans les battements du cœur*.

10 octobre, la matité cardiaque n'est pas modifiée.

Le deuxième bruit s'entend beaucoup mieux au foyer pulmonaire qu'aux autres foyers.

Le premier bruit est dédoublé.

On entend par moment un *souffle présystolique au niveau de la pointe*.

Le pouls fémoral n'est perceptible qu'à gauche.

17 octobre, le malade sort.

Il présente surtout des troubles cardiaques.

Dilatation du cœur avec des lésions *oblitérantes* des artères des membres.

21 mars 1885, mort subite.

Autopsie : cœur : *ventricules très dilatés et hypertrophiés*. Orifice aortique : *Deux valves sont soudées*.

OBSERVATION XII

(Letulle et Vaquez, *Bulletin de la Société de Biologie*, 1890).

Paul P..., âgé de 21 ans, atteint de maladie de Friedreich.

Antécédents héréditaires : pas de tares héréditaires.

Début de la maladie à 10 ans.

Le malade présente les symptômes habituels de la maladie de Friedreich auxquels est ajouté un infantilisme généralisé.

Comme troubles cardiaques nous relevons dans cette observation le passage suivant :

« Quant aux troubles vaso-moteurs que nous avons cherchés avec soin, nous devons signaler ce fait que la cyanose des

extrémités ne nous a pas paru différente de celle qui existe habituellement chez les individus atteints comme Paul P...
d'une affection valvulaire mal compensée.

Il y a de l'œdème des membres inférieurs.

Il n'y a pas de rétention d'urine et il semble bien que ce phénomène de dysurie légère s'explique amplement par l'état du cœur et du poumon et, d'autre part, par la fièvre modérée qui ne tarda pas à apparaître. »

Plus tard, température anormale de 38°.

Pouls à 140, petit, presque incomptable.

Le cœur bat follement dans le sixième espace et on ne peut percevoir aucun bruit pathologique.

Autopsie : le cœur est gros et mou.

Les cavités droites sont très dilatées.

La valvule mitrale est le siège d'un rétrécissement très serré, en entonnoir, sans insuffisance.

Reins congestionnés.

Foie cardiaque.

OBSERVATION XIII

Friedreich (*Virchow's Archiv*, Bd LXVIII, 1876).

Chez un petit malade atteint d'ataxie, Friedreich signale :

« Un léger souffle systolique à tous les orifices cardiaques. »

OBSERVATION XIV

(Zorhab, th. Lyon, 1884-1885).

Le malade D... est âgé de 15 ans.

Antécédents héréditaires : mère épileptique.

Sœur atteinte de maladie de Friedreich.

Début de la maladie à l'âge de 9 ans.

Au cœur : « Souffle avec maximum à la base et à gauche du sternum, coïncidant avec la systole cardiaque. »

« De plus, dédoublement net du second bruit très apparent au tracé cardiographique.

Aucun trouble fonctionnel. »

OBSERVATION XV

(Zorhab).

Marie S..., 15 ans.

Antécédents personnels : à 4 ans, fièvre typhoïde, à la suite de laquelle débutèrent les symptômes de l'affection présente :

Cœur : « Matité précordiale grande comme la main.

Hypertrophie du cœur. »

Frémissement au niveau de la tricuspide ; rétrécissement de l'artère pulmonaire.

Souffle systolique très intense au niveau du *bord gauche du sternum* et se prolongeant sous la clavicule gauche.

Galop à la pointe. »

OBSERVATION XVI

(Everett Smitt, *Boston med. and Surg. Journ.*, 1885).

Clara, 29 ans.

Début à 10 ans.

A ce moment, *palpitations* accompagnées de dyspnée et de faiblesse des membres inférieurs.

En octobre 1882. Prostration absolue.

Pouls 140.

Dyspnée intense. anémie considérable, vertiges.

« *L'examen du cœur* révèle des signes d'*hypertrophie* avec un *souffle* siégeant à la *pointe* et se propageant dans le dos ».

OBSERVATION XVII

(Aubertin, *Arch. Gén. de médecine*, 1904).

M. Hélène âgée de 12 ans 1/2, entre le 20 mai 1902.

Antécédents héréditaires : rien à signaler.

Antécédents personnels : rougeole et légère bronchite.

Début de la maladie à 8 ans, et évolution classique d'une maladie de Friedreich.

Le cœur présente au foyer d'auscultation de l'artère pulmonaire, un *souffle rude*, très intense, *exactement systolique*.

Ce souffle est très superficiel et semble se produire immédia-

tement sous l'oreille. Il présente son maximum à gauche du sternum, à la partie interne du deuxième espace intercostal. Il reste assez nettement localisé et se propage peu vers la pointe et pas du tout vers le foyer aortique.

Les bruits de la pointe, les bruits aortiques sont absolument normaux ; ce souffle ne varie aucunement quand l'enfant s'assied ou quand elle suspend sa respiration.

Il est accompagné d'un frémissement cataire intense, systolique, ayant exactement la même localisation, bien limité et ne s'étendant ni vers la pointe, ni vers le foyer aortique.

Il n'existe aucun trouble fonctionnel, pas de cyanose, même après les efforts.

L'enfant est assez mal développée et petite pour son âge.

« Etant donnée l'absence complète de troubles fonctionnels, l'absence de rhumatisme, de chorée, de maladies infectieuses dans les antécédents et la localisation si spéciale de la lésion à l'orifice pulmonaire, nous croyons que le diagnostic de lésion congénitale ne saurait être mis en doute ».

* * *

Nous verrons maintenant quelques observations sans électrocardiogramme et dont les troubles cardiaques sont moins bien individualisés.

OBSERVATION XVIII

(Lannois et Porot, *Revue de médecine*, nov. 1905).

La malade est âgée de 15 ans.

Antécédents héréditaires : père : présentait une lésion aortique d'origine rhumatismale. Mort à 37 ans.

Mère : d'un premier mari, mort tuberculeux à l'âge de 22 ans, elle avait eu un enfant débile mort à 1 mois.

Du second mari, elle avait eu la malade, puis une autre enfant chétive, morte à un an.

Elle mourut elle-même de tuberculose à 34 ans.

Antécédents personnels : accouchements normal.

A marché normalement.

Début de la maladie à l'âge de 4 ans, après une affection fébrile, avec accidents méningitiques, qui dura 8 jours.

« Elle fut très gravement malade, et prit pendant ce temps 2 grands accès de convulsions avec contracture.

A neuf ans et demi, apparurent les premiers troubles de la démarche de la fatigue rapide et facile ».

A 10 ans, au premier examen on trouve :

Des signes nets de maladie de Friedreich.

« A l'examen du cœur, on note un premier bruit prolongé, mais pas de souffle ».

« En septembre 1903, elle prend de la fièvre, des symptômes de congestion pulmonaire et meurt en quelques jours de ses accidents pulmonaires ».

Autopsie : Cœur « dilaté, hypertrophié pesant 480 gr. ».

OBSERVATION XIX

(Nouvelles Iconographiques de la Salpêtrière, 1905).

Mélie F..., âgée de 30 ans.

Hérédité nerveuse, sœur atteinte de maladie de Friedreich.

Antécédents personnels : entre 15 à 18 ans, infection utérine à la suite de fausses couches.

Début de la maladie à la suite des accidents précédents.

« Au commencement de 1902, lipothymies, état syncopal et nauséux presque constants ».

« Succomba après plusieurs crises asystoliques sans lésions orificielles appréciables à l'auscultation ».

Autopsie : Péricardite légère.

Myocarde jaunâtre et mou.

Poumons cardiaques avec infarctus.

OBSERVATION XX

(Mackay Brain, 1898).

« Un malade atteint de maladie de Friedreich présentait de l'asthme, de la faiblesse cardiaque sans dilatation ni lésion valvulaire décelables cliniquement.

A 30 ans, à l'occasion d'une affection intercurrente (rougeole)

s'établissent rapidement des *phénomènes d'asystolie avec cyanose dont meurt la malade* ».

OBSERVATION XXI

(Cas 5 de Friedreich) (*Friedreich Virchow Arch.* Bd. XXVI).

Lisette S..., 36 ans.

« La malade se plaignait entre autres choses de *palpitations* de cœur fréquentes, fortes, et d'une sensation passagère de *dyspnée* avec constriction et *angoisse* ».

OBSERVATION XXII

(Teissier, *Lyon médical*, 1884).

Jeune homme de 16 ans.

Début de la maladie à l'âge de 9 à 10 ans.

Pouls rapide.

Parfois un *léger galop* à l'auscultation du cœur.

OBSERVATIONS AVEC ÉLECTROCARDIOGRAMME

Examinons maintenant quelques observations de maladie de Friedreich dont l'étude des troubles cardiaques est complété par l'électrocardiogramme.

OBSERVATION XXIII

(Thèse Mollaret, 1929, Obs. X).

Victor M...

Début de la maladie à l'âge de 8 ans.

Symptomatologie typique de maladie de Friedreich.

Cœur : « D'autre part, on voit apparaître peu à peu des *troubles du rythme cardiaque*. »

Au début il ne s'agissait que de *tachycardie* passagère, constatée parfois à l'occasion d'un examen et ne s'accompagnant d'aucun signe fonctionnel.

Mais ces troubles vont se répéter à différentes reprises et revêtir le plus souvent le type *d'accès de tachycardie paroxystique*.

Le début se faisait brusquement, le malade ressentant une sensation de choc dans la poitrine. Il accusait un état de malaise parfois d'angoisse et son front était couvert de sueur.

Parfois il éprouvait en même temps quelques douleurs abdominales imprécises, souvent une selle diarrhéique se produisait dès les premiers moments de l'accès.

L'auscultation du cœur montrait des *bruits rapides, éclatants par moments, sourds à d'autres, procédant souvent par sèves*.

Le pouls était généralement très faible.

Le tout durait le plus souvent peu de temps, quelques heures seulement.

Pratiqué au cours d'un de ces accès, l'examen électrocardiographique montrait :

Une arythmie avec *disparition du soulèvement P en dérivation I* et un *flutter* inconstant en dérivations II et III.

A la longue, ces accès avaient tendance à se prolonger.

Dans leur intervalle, on ne constatait pas chez ce malade de symptôme spécial.

Quelques recherches pratiquées aux périodes de calme donnèrent les résultats suivants :

Le réflexe oculo-cardiaque était presque aboli. Le ralentissement fut de quatre pulsations un jour, il était nul le lendemain.

L'épreuve de l'atropine n'avait amené qu'une accélération relativement faible (18 puls.).

Enfin, une série de 3 mmgr. par jour de tartrate d'ergotamine pendant une semaine semblait amener chez lui une certaine amélioration des signes fonctionnels, en même temps que le pouls se ralentissait légèrement.

Puis les troubles devinrent de *l'arythmie complète* à la suite de plusieurs accidents fébriles abdominaux.

Mort au milieu de symptômes abdominaux.

Autopsie : cœur un peu augmenté de volume surtout au niveau des oreillettes.

OBSERVATION XXIV

(Mollaret, Thèse 1929. Obs. XII).

Mlle P... Cécile, âgée de 17 ans.

Antécédents personnels : née à terme.

Rougeole.

Scarlatine entre 2 et 3 ans.

Antécédents héréditaires : un frère atteint de maladie de Friedreich.

Début de la maladie à l'âge de 8 ans.

Symptomatologie typique.

Cœur : pouls régulier à 85. Tension artérielle 14-9.

Examen du cœur normal.

L'électrocardiogramme montre simplement que :

Q est très marqué en dérivation II et III et que :

T est diphasique dans les mêmes conditions.

OBSERVATION XXV

(Thèse Mollaret, 1929 Obs. XIII).

M. P... Louis, âgé de 20 ans.

Entre le 3 avril 1927 à la Salpêtrière, dans le Service du Dr Crouzon pour des troubles de la marche.

Antécédents personnels : né à terme et enfance normale.

Début de la maladie à 8 ans.

Symptomatologie typique de maladie de Friedreich.

« *L'examen du cœur* montre un *souffle systolique* siégeant à la partie moyenne, se propageant peu le long du sternum, plutôt rude et râpeux, assez superficiel.

Il n'est pas modifié par la respiration et persiste en position assise.

La palpation de la région précordiale est entièrement négative. Il existe peut-être une danse légère des artères du cou.

Le pouls est régulier et bat à 80.

La tension artérielle est de 15-9.

L'orthodiagramme montre en position frontale une saillie du bord gauche depuis l'arc pulmonaire jusqu'à la pointe, ainsi qu'un débordement léger de l'oreillette droite. En position oblique, l'aorte est de volume normal et l'amplitude des battements ne paraît pas exagérée.

L'électrocardiogramme montre une *tachycardie sinusale avec arythmie* (celle-ci ne paraît pas être d'origine respiratoire comme l'a prouvé le pneumogramme enregistré en même temps.

OBSERVATION XXVI

(Thèse Mollaret, 1929. Obs. XV).

M. Maurice H..., orfèvre, entre à la Salpêtrière en 1914, à l'âge de 22 ans, pour des troubles de la marche.

Antécédents personnels : naissance et enfance normale.

Début de la maladie à l'âge de 20 ans.

Symptomatologie typique de maladie de Friedreich.

Cœur : « Par contre le cœur mérite une mention spéciale. »

Il arrive assez souvent que le malade soit pris d'une *sensation subite de coup dans la poitrine*. Il accuse alors une légère dyspnée et un peu de gêne et d'angoisse qui l'obligent à demeurer immobile.

Le pouls s'accélère sensiblement battant de 120 à 140 par minute.

Le tracé électrocardiographique pris au cours d'un de ces accès met en évidence d'importantes perturbations.

Le rythme est régulier.

Par contre :

1° L'espace PR est allongé 19/100 sec (mesuré en D III) ;

2° L'espace QRS est également allongé : 12/100 (mesuré en D II).

Dans les trois dérivations, les branches de la flèche principale sont légèrement curvilignes et présentent des épaississements marqués à la partie terminale (en D I, D II, D III) et à la partie initiale (en D I, D III).

Enfin la flèche principale est bifide en D III ;

3° La première partie du complexe ventriculaire se raccorde avec la ligne isoélectrique par un V épaissi, très net en D III. Esquissé en D II. Inappréciable en D I ;

4° T est positif en D I et D II, mais diphasique en D III (la première phase étant positive).

Ces accès de tachycardie paroxystique durent assez longtemps : deux à trois jours. Ils disparaissent spontanément de façon subite.

Evolution : en mai 1928, il présente deux accès de *tachycardie paroxystique* identiques aux précédents et ne nécessitant qu'un séjour d'une semaine à l'infirmerie.

Puis un autre accès se produit le 27 octobre. *Le pouls bat à 130*, mais il n'existe aucun signe d'auscultation nouveau. La tension artérielle est de 12-9,5.

On prescrit 5 cgr. de *gardénal* pendant cinq jours et le 2 novembre *la tachycardie disparaît*.

Le 13 novembre, *la tachycardie réapparaît*, mais dans une même journée elle varie d'un moment à l'autre. C'est ainsi qu'on note les chiffres de : 76 et 120 le 16 novembre, 56 et 112 le 17, 76 et 128 le 18.

La tension artérielle n'est plus que de 10-7.

Le 13 décembre, il est pris brusquement d'une dyspnée paroxystique ; la face est cyanosée et pour la première fois apparaissent d'importants œdèmes des membres inférieurs remontant jusqu'aux lombes.

Il n'y a ni ascite, ni épanchement pleural. *Le pouls extrêmement faible bat à 130.*

L'examen du cœur montre un *souffle très net d'insuffisance mitrale*.

Les urines sont rares, mais ne contiennent pas d'albumine.

Des injections quotidiennes de 1/4 de mgr. d'ouabaïne amènent une amélioration très rapide. Les signes fonctionnels rétrocedent dès le lendemain et le souffle mitral disparaît le deuxième jour. Par contre, *le pouls bat toujours à 120*, mais mieux frappé. Enfin, le quatrième jour se produit une crise urinaire et les œdèmes fondent totalement.

Cette amélioration se maintient pendant tout le mois de décembre. Il faut noter cependant qu'à trois reprises, le malade a fait de petites crises de dyspnée passagère s'accompagnant de tendance syncopale.

Par contre, le 8 janvier, le malade est repris de dyspnée et fait une syncope de courte durée. *Le pouls bat à 115* mais cette *tachycardie n'est pas régulière*.

La quantité d'urines est tombée de 3 à 1 litre en même temps qu'apparaît un léger œdème.

L'absorption quotidienne de XX gouttes de digitaline amène, comme précédemment une nouvelle amélioration le troisième jour et le pouls revient à une fréquence de 76.

Le 30 janvier, le malade éprouve subitement une sensation d'angoisse, il s'agite et crie, la face est cyanosée ; on essaye vainement de lui donner à boire, il ne peut avaler et à 4 heures de l'après-midi, il fait une *syncope mortelle* ».

Autopsie : elle n'a rien décelé d'anormal, si ce n'est un état de légère congestion hépatique et rénale.

Le cœur est de volume normal et ne présente aucune lésion.

OBSERVATION XXVII

(Georges Guillaïn et Pierre Mollaret.

Le syndrome cardio-bulbaire de la maladie de Friedreich,
Presse médicale, 21 oct. 1932).

M. V... René, âgé de 23 ans, vient consulter à la Salpêtrière le 18 décembre 1930 pour des troubles de la marche apparus depuis 5 ans.

Antécédents héréditaires : rien à signaler.

Antécédents personnels : rougeole à 10 ans.

Grippe à 11 ans.

Début de la maladie à l'âge de 18 ans, où la démarche devient incertaine.

Symptômes nets de la maladie de Friedreich.

A ce moment : « l'état général est excellent ; l'examen des différents viscères est négatif, les bruits du cœur sont normaux et la tension artérielle est de 14-7.

Le 20 mai 1931, il sort : « sans avoir jamais présenté pendant ce premier séjour de symptôme circulatoire ou respiratoire anormal ».

Il revient le 25 novembre suivant, parce qu'il a été pris subitement quatre jours auparavant, de palpitations intenses accompagnées de dyspnée et de dysphagie.

Son aspect frappe aussitôt. Il est assis dans son lit et présente 40 respirations par minute ; par moments existe un rythme de Cheynes-Stokes assez typique. *Le pouls bat à 120 régulier.*

Malgré cette tachycardie les *bruits du cœur paraissent normaux.*

Il n'existe ni œdème périphérique ni manifestation pleuro-pulmonaire d'asystolie ; le foie est peut-être déjà un peu augmenté de volume et sensible. Les urines sont diminuées (500 cm³). Elles ne contiennent ni sucre ni albumine.

L'orthodiagramme du cœur et de l'aorte est normal, peut-être existe-t-il une légère dilatation hypertrophique du ventricule gauche.

Le malade est traité par la digitale, la lobéline intramusculaire et l'extrait surrénal total. En quelques jours la dyspnée se calme, le rythme de Cheynes-Stokes disparaît, la tachycardie diminue et la quantité d'urines se relève.

Le malade peut alors être transporté dans le Service de M. Aubertin et l'*électrocardiogramme* montre :

Un rythme régulier à 116 sans modifications importantes du tracé à l'exception de l'*onde T qui est aplatie en D I et négative en D II et D III.*

Le 4 janvier 1932, on pratique à nouveau l'*examen électrocardiographique* qui montre les mêmes aspects avec, en plus, une *onde P bifide en D I.*

La dyspnée et les palpitations réapparaissent à des intervalles de plus en plus rapprochés malgré une succession presque ininterrompue de traitements par la digitale, l'ouabaïne, la caféine, le camphre spartéine, etc...

Le 3 mars, on note l'apparition d'un *souffle systolique d'insuffisance mitrale fonctionnelle*.

La tension artérielle est de 11-8, le foie est nettement augmenté de volume, le malade est d'ailleurs subictérique.

Le 16 avril, un troisième électrocardiogramme est pratiqué et montre les mêmes aspects.

Le 10 mai, apparaissent des œdèmes des membres inférieurs et de la verge.

Le 15 mai, le malade meurt subitement.

Autopsie : montre un cœur moyennement dilaté, présentant quelques adhérences au niveau de la face antérieure du péri-carde.

Les valvules sont normales.

En résumé, il s'agit d'un sujet atteint de maladie de Friedreich à l'âge de 18 ans, ne présentant *aucun antécédent de cardiopathie* et chez lequel *apparaissent subitement et sans cause décelable*, après cinq ans d'évolution, *des accès de tachycardie* résistant rapidement à toutes les thérapeutiques et *aboutissant en dix mois à la dilatation cardiaque et à la mort subite*.

OBSERVATION XXVIII

(Georges Guillain et Pierre Mollaret;

Bulletin de la Société médicale des hôpitaux, nov. 1934).

M. M... Arsène, âgé de dix-neuf ans, entre à la Clinique de la Salpêtrière, le 22 décembre 1931, pour des troubles de la marche datant de 3 ans.

Son enfance et son adolescence avaient été normales, en particulier en ce qui concerne la marche.

Antécédents héréditaires : mère bien portante.

Père mort à 34 ans, d'une pneumopathie aiguë de nature indéterminée.

Une seule sœur, morte en bas-âge.

« Il s'agit en résumé d'un cas sporadique de maladie de Friedreich de symptomatologie banale pendant longtemps ».

« Avant de décrire les constatations actuelles, nous tenons à souligner le fait que, dès l'entrée du malade à la Salpêtrière l'état du cœur avait fait l'objet d'un examen attentif. L'examen direct ne montrait aucune anomalie.

Un examen électrocardiographique fait à ce moment dans le

Service du Professeur Aubertin est normal, mis à part, le caractère tremblé du tracé, caractère habituel dans la maladie de Friedreich :

Rythme régulier à 90.

Onde P normale.

Espace PR : 0,13 seconde.

Groupe QRS : 0,06 seconde, profil normal, prédominance nulle.

Onde T normale.

Pendant le séjour ininterrompu du malade à la Salpêtrière de 1931 à 1934, aucun symptôme nouveau ne fit son apparition.

D'autres tracés électrocardiographiques furent pratiqués par la suite :

Celui du 22 janvier 1934 fait parce que le malade présentait depuis quelques temps une légère *tachycardie* révéla pour la première fois d'importantes modifications.

Le rythme oscille entre 110 et 120 et le tracé a permis de saisir deux *extrasystoles auriculaires* en D II et en D III.

Les autres ondes P sont normales ou peut-être un peu pointues en D II.

L'espace PR est de 0,12 seconde.

Mais le complexe ventriculaire est maintenant modifié, et cela dans les trois dérivations :

En D I et en D II l'intervalle ST est nettement dévié au-dessus de la ligne isoélectrique, de sa naissance à sa terminaison, et rappelle à première vue ce que certains dénomment *l'onde coronarienne de Pardée*.

En D III l'onde T est négative et étalée si bien que l'intervalle ST tend à demeurer au-dessous de la ligne isoélectrique, ébauchant une déformation inverse de celle des deux premières dérivations.

Un détail mérite d'être retenu, c'est l'existence d'une onde S assez considérable (de l'ordre de 2 millivolts) dans les deux premières dérivations ; l'onde positive qui va aller englober l'onde T naît donc, non de la branche descendante de R comme dans l'onde coronarienne dite typique, mais de la branche ascendante de S prolongée au-dessus de la ligne isoélectrique.

A noter la bifidité constante de R en D III.

L'examen du cœur pendant les mois suivants ne montre qu'une *tachycardie discrète*.

Ajoutons également qu'aucun trouble périphérique permet-

tant d'extérioriser un début de défaillance du myocarde n'est décelable chez ce sujet.

Cependant les perturbations électrocardiographiques demeurent permanentes, comme en témoigne le dernier tracé, pris le 16 octobre.

Il montre la même déformation de l'espace ST dans les 3 dérivations et la même négativité de l'onde T en D III.

Seules apparaissent plus fréquentes les *extrasystoles*.

OBSERVATION XXIX

(Babonneix et Rouèche, *La médecine infantile*, n° 5, mai 1934).

B... Madeleine, 13 ans, entrée annexe Grancher, le 29 janvier 1934.

Antécédents héréditaires : la grand-mère maternelle a été atteinte l'été dernier, de troubles mentaux qui ont nécessité son placement à Villejuif.

La mère, paraît bien portante bien qu'elle se plaigne de rhumatismes, mais on note, chez elle, une *abolition des réflexes achilléens*.

Le père est en bonne santé.

Antécédents personnels : la petite malade, fille unique, est venue au monde à terme.

Rien à signaler pour la grossesse ni pour l'accouchement.

L'enfant a marché et parlé de bonne heure. Elle est réglée depuis quelques mois.

Les seuls antécédents morbides à signaler avant le début de l'affection actuelle sont :

1° Des convulsions dont les premières sont survenues à un an, les dernières à 4 ans ;

2° Différentes affections du jeune âge : varicelle et rougeole à 5 ans, otite moyenne droite à 8 ans, coqueluche à 9 ans ;

3° Des troubles digestifs fréquents, qui ont atteint leur maximum d'intensité vers la 7^e année, où ils se sont traduits par une entérite sévère.

Troubles cardiaques.

La tension artérielle mesurée au Pachon est de 14-7.

Pas d'arythmie.

L'électrocardiogramme pris par M. L. Pollet dans le Service du Dr Duvoir donne :

Elargissement de P en D I et D II.

Légère atypie de R en D III (Encoche de marche ascendante).

OBSERVATION XXX

(F. Rathery, P. Mollaret et J. Sterne,

Société médicale des Hôpitaux, 26 octobre 1934).

M. M... Marius, âgé de trente ans, est hospitalisé à la Pitié, le 21 avril 1934, pour des troubles remontant à l'âge de 13 ans. C'est à cette date en effet, que le malade constate des troubles de la marche.

Le diagnostic de maladie de Friedreich typique avait été porté chez lui dès 1923, par le Professeur agrégé Alajouanine

A l'examen à l'entrée on note quant au cœur :

« Le pouls est régulier à 76. La tension artérielle est de 16-9. Les bruits du cœur sont normaux ».

« L'étude des antécédents personnels du malade est sans intérêt et tout antécédent familial fait défaut. Il a deux frère et sœur bien portants, ainsi que son père ; sa mère est morte d'un cancer de l'utérus ; les générations antérieures paraissent avoir été indemnes ; à noter l'absence de mariage consanguin ».

Après une description des troubles nerveux présentés par le malade les auteurs écrivent :

« En résumé, il s'agissait d'un cas évident de maladie de Friedreich, banal dans sa symptomatologie, quoique présentant cette particularité, non exceptionnelle, d'être sporadique ».

« C'est exactement le 31 juillet, que pour la première fois le malade s'est plaint de *dyspnée et de palpitations*.

L'examen montre alors un *pouls à 120* et des *bruits du cœur assourdis* : un traitement par la digitaline (V gouttes *pro die*) amène rapidement le retour à l'état normal. »

« Le 17 avril à 17 heures, le malade fait une *crise typique de tachycardie paroxystique* : début subit, avec sensation de dé clic intrathoracique, le *pouls bat à 300 environ*, la crise est arrêtée facilement par la compression des globes oculaires.

Depuis cette date jusqu'au 20 septembre, le malade fait trois crises analogues, peut-être plus courtes et cessant spontanément. Parallèlement l'état général décline et le sujet présente un teint pâle et terreux.

Le 20 septembre, apparaît un phénomène différent, une res-

piration de Cheynes-Stokes absolument typique, qui persiste depuis mais avec une intensité variable.

Les troubles du rythme cardiaque réapparaissent par moment, mais ils ne présentent aucun rapport avec le rythme de Cheynes-Stokes et ils affectent des types divers.

Tel jour, le pouls bat à 180, quelques jours plus tard, il bat à 250. Par moment cette tachycardie est régulière, à d'autres moments, s'affirme une arythmie complète.

Actuellement les crises de tachycardie sont quotidiennes ; elles paraissent sensibles à l'action du camphre et de la morphine.

Depuis une semaine, pour la première fois, quelques signes périphériques extériorisent la *fatigue myocardique* :

Œdème léger des membres inférieurs et surtout chute de la *tension artérielle à 7-3*.

Un traitement par l'*extrait surrénal total* en injection semble avoir amené une amélioration légère et la tension artérielle est remontée à 10-6. On commence actuellement un traitement par la coramine et la lobéline.

L'*électrocardiographie* a été pratiquée à deux reprises chez ce malade.

Le premier tracé montre des altérations multiples.

L'*arythmie* est nette et on note des soulèvements *P* très variables dans leur forme surtout en D II.

L'espace PR est très variable, il existe donc de nombreuses *extrasystoles nodales et supranodales* annonçant l'imminence d'un fibrillo-flutter.

La prépondérance ventriculaire droite est très nette.

Un second tracé, enregistré le 16 octobre, montre des modifications très comparables mais encore plus accentuées.

A noter sur les deux tracés l'existence fréquente mais non constante d'une modification rappelant assez l'onde coronaire de Pardée avec ses deux aspects inverses en D I et D III.

OBSERVATION XXXI

(G. Desbach, A. Calo et Almanza, *Arch. mal. cœur*, août 1935).

Il s'agit d'une fille de ferme, âgée de 22 ans, nubile qui est entrée le 11 janvier dans le Service de médecine de l'Hôpital italien de Tunis pour des troubles de la marche dont les premières manifestations remontaient à l'âge de 15 ans.

« Une profonde asthénie, un degré avancé d'anorexie et d'essoufflement à l'effort, et, enfin des troubles menstruels remontant au début de la puberté complétaient les troubles fonctionnels dont la malade se plaignait à son entrée dans le Service ».

« A 15 ans, ont paru l'essoufflement et les troubles de la marche, la malade ne s'est fait examiner pour la première fois qu'en janvier 1934 ; une cardiopathie fut alors reconnue dont les manifestations cédèrent à un traitement tonicardiaque ».

Antécédents héréditaires : les parents *cousins-germains* ont eu sept autres enfants. Cinq sont morts dans la première enfance à la suite d'affections banales telles que la scarlatine et la broncho-pneumonie.

Parents bien portants.

Deux enfants vivants bien portants.

Aucun membre de la famille ne paraît avoir été atteint des troubles que présentait notre sujet.

Antécédents personnels : méningite à l'âge de 6 ans, dont il nous a été impossible de connaître les manifestations ni l'évolution.

La malade présente des signes nets de maladie de Friedreich.

« L'appareil circulatoire a retenu notre attention :

La pointe du cœur battait dans le cinquième espace intercostal gauche, deux centimètres, médialement à la ligne axillaire antérieure.

Le bord droit dépassait le sternum de 3 centimètres et formait un angle obtus avec la matité hépatique.

A la pointe, on percevait un léger *frémissement cataire* qui se traduisait à l'auscultation par un *roulement présystolique*, suivi d'un *souffle systolique* se prolongeant vers l'aisselle, le *deuxième bruit était dédoublé* sur la pulmonaire.

Le pouls rythmé, petit, battait à 100.

La tension artérielle était de 9 1/2-6 1/2 au Vaquez Laubry.

Un orthodiagramme pris dans les trois positions principales a confirmé les données de la percussion et objectivé l'*augmentation de volume du ventricule gauche et des deux oreillettes*.

« Les signes cliniques et radiologiques étaient donc bien ceux d'une maladie mitrale. »

Un électrocardiogramme a donné :

Rythme général régulier à la fréquence de 85 à 88 pulsations par minute.

Onde P ou auriculaire d'amplitude fortement augmentée, sur-

tout en deuxième dérivation, où elle atteint des dimensions exceptionnelles et bifide en première et troisième.

Complexe ventriculaire atypique en raison d'un décalage inférieur de PQ et de ST par rapport à la ligne isoélectrique et du *diphassisme de T* en première et troisième dérivation.

Par ailleurs, le foie, douloureux à la palpation, dépassait le rebord costal de trois travers de doigt ; la rate, l'abdomen et les poumons étaient normaux, il n'existait pas d'œdèmes périphériques, les urines ne contenaient ni sucre ni albumine.

Conclusion : nous nous trouvions donc en présence d'un malade présentant trois ordres de symptômes pathologiques :

Troubles nerveux, anomalie de développement somatique, lésion cardiaque à un degré peu avancé d'insuffisance ainsi qu'en faisaient foi l'essoufflement, l'hépatomégalie, la tachycardie.

OBSERVATION XXXII

(Robert Debré, Julien Marie, P. Soulié et P. de Font-Réaulx,
Bull. Société médicale des Hôpitaux, 8 mai 1936).

Le jeune D..., 14 ans, est examiné le 3 décembre 1935, pour des troubles de la démarche apparus à l'âge de 10 ans.

Signes cliniques au complet de maladie de Friedreich.

Examen cardio-vasculaire :

Le pouls, régulier, bat à 76.

La tension artérielle est de 14-8 au Vaquez-Lauby.

L'auscultation du cœur montre d'une façon permanente l'existence d'un *souffle mésosystolique et mésocardiaque* variant avec la position, ayant tous les caractères d'un *souffle anorganique*.

Orthodiagramme : aspect du cœur et des vaisseaux sensiblement normal. *Il n'existe aucune déformation pouvant faire soupçonner une malformation congénitale du cœur.*

Electrocardiogramme :

Dérivation 1 : PR = 0,12 ; onde S profonde ; T positif et étalé ; rythme sinusal régulier.

Dérivation 2 : P aigu et accentué ; onde Q2, encoche sur la branche descendante de R, ST curviligne aboutissant à un T négatif.

Dérivation 3 : onde Q3 plus accentuée que Q2 ; base de R évasée.

ST curviligne aboutissant à un T négatif et profond.

Enfin, *l'examen du père* de notre jeune malade vient confirmer le caractère familial de l'affection, cet homme présente sous forme d'un pied creux de Friedreich typique et d'une cyphose dorsale, sans autre symptôme neurologique, une forme dégragée de la maladie.

Un point remarquable de cette observation est la constatation, chez le père de notre malade, de troubles électrocardiographiques certains.

Alors que chez lui, l'auscultation du cœur est strictement normale, le rythme régulier à 78, la tension artérielle de 14 1/2-8 au Vaquez-Laubry, l'électrocardiogramme révèle :

En dérivation 1 : PR = 0,14, onde Q1, espace ST normal ; T fortement positif.

En dérivation 2 : petite onde Q2 ; T fortement positif, sans décalage de ST.

En dérivation 3 : onde Q3 profonde avec sensiblement isodiphasisme de QRS et T négatif.

* * *

Les cinq observations suivantes rapportées par Van Bogaert appartiennent à deux familles.

Les trois premiers sont frères, ce sont les plus jeunes (7, 11, 17 ans), les deux derniers sont deux sœurs âgées respectivement de 33 et 35 ans.

Aucun de ces malades ne présente dans son anamnèse d'infection ou d'intoxication à tropisme endo ou myocardique.

« Nous n'avons révélé chez eux aucun signe d'altération précoce de l'appareil circulatoire périphérique. »

OBSERVATION XXXIII

(Van Bogaert, *Archives des maladies du cœur*, oct. 1936.

V. Bogaert, obs. I).

Jean Im..., 17 ans.

Antécédents personnels : né à terme. Accouchement normal. Rougeole, pemphigus, impétigo à 4 ans.

Début de la maladie dès les premiers mois, où le malade présente des secousses.

A 12-13 mois, commence à marcher, mais la marche est maladroite, saccadée, déséquilibrée.

Signes complets de maladie de Friedreich.

Examen 1936.

Cœur : bruits normaux au repos.

Après l'effort de redressement : *troisième bruit protodiastolique, quelques extra-systoles.*

Tension artérielle : 11-8.

Electrocardiogramme :

Extrasystoles auriculaires en D II.

D I : PR 14-15/100 sec.

QRS. Très peu développé, onde Q très marquée.

T écrasée.

D II : PR 14/100 sec.

QRS peu ample. Onde Q très marquée.

T faiblement négatif.

D III : PR 15/100 sec.

QRS bas voltage.

OBSERVATION XXXIV

(Van Bogaert, *Archives des maladies du cœur*, oct. 1936.

V. Bogaert, obs. II).

Bertrand Im..., 11 ans.

Début de la maladie à la suite d'une rougeole.

Signes nets de maladie de Friedreich.

Examen du cœur : normal à l'examen clinique.

Tension artérielle : 10/7.

Electrocardiogramme :

Rythme sinusal régulier.

D I : PR 18/100 sec.

QRS bas voltage.

T positif.

D II : PR 17/100 sec.

QRS délié ample.

T fortement négatif.

ST isoélectrique.

D III : PR 18/100 sec.

Absence d'onde Q,

Onde S bien développée.

T fortement négatif, d'aspect exactement comparable à T II.

OBSERVATION XXXV

(Van Bogaert, *Arch. mal. du cœur*, oct. 1936.

V. Bogaert, obs. III).

Marcel Im..., 7 ans.

Début de la maladie en 1932.

Les signes de maladie de Friedreich se résument par :

« Réflexes affaiblis aux membres inférieurs. Adiadococcinésie à gauche. Cyphose. Démarche légèrement ataxique. Signe de Babinski à gauche ».

Examen du cœur en 1936 :

Bruits normaux.

Après l'effort ; troisième bruit protodiastolique ; quelques extrasystoles.

Electrocardiogramme :

Extrasystoles auriculaires en D III.

D I : *Onde T très ample, fortement positive, atteint presque la hauteur du sommet R.*

D II : QRS banal.

T ample positif.

D III : Tracé de caractères normaux.

OBSERVATION XXXVI

(Van Bogaert, *Arch. mal. du cœur*, oct. 1936.

V. Bogaert, obs. IV).

Jean L..., 36 ans.

Aréflexie tendineuse généralisée. Double signe de Babinski. Atrophie des mains et des pieds. Mains et pieds bords typiques. Scoliose dorsale moyenne avec cyphose.

Tremblement intentionnel, hypermétrie, adiadococcinésie.

Cœur : bruits normaux. Tension artérielle 14-9.

Electrocardiogramme :

D I : PR 14/100 sec.

QRS normal.

T diphasique.

D II : PR 15/100 sec.

QRS normal.

T diphásique.

D III : QRS en lettre M

T positif.

OBSERVATION XXXVII

(Van Bogaert, *Arch. mal. du cœur*, oct. 1936.

Van Bogaert, obs. V).

Mathilde L..., 33 ans.

Aréflexie tendineuse généralisée. Double signe de Babinski. Atrophie des mains et des pieds, moins accentuée que chez sa sœur. Pieds et mains bords typiques. Grosse scoliose avec torsion de la colonne. Dymétrie, tremblement intentionnel, adiadococcinésie. Grosse ataxie de la marche.

Cœur : bruits normaux.

Troisième bruit protodiastolique après l'effort.

Tension artérielle 13-8.

Electrocardiogramme.

D I : PR 12/100 sec.

QRS normal.

T fortement diphásique.

D II : *Idem*

D III : Image de QRS en lettre M

T faiblement négatif.

* * *

Les deux observations suivantes se rapportent à des cas isolés de la maladie de Friedreich chez des individus jeunes.

OBSERVATION XXXVIII

(Van Bogaert, *Arch. mal. du cœur*, oct. 1936. V. Bogaert, obs. VI).

De Wu..., 26 ans.

Aréflexie tendineuse généralisée, grosse dymétrie et ataxie, double signe de Babinski, pieds bords, scoliose et cyphose dorsale, troubles trophiques des mains.

Cœur : bruits normaux. Tension artérielle 12-6.

Electrocardiogramme :

Image de prépondérance droite.

D I : PR 16/100 sec. $R < S$.

S Très ample.

ST isoélectrique.

T ample et positif.

D II : PR 14-15/100 sec.

QRS : crochetage de la branche descendante de R à sa base.

T étalé faiblement positif.

D III : PR 14/100 sec.

Onde Q bien marquée.

T-négatif, uni à la base de R par une ligne légèrement convexe vers le haut.

OBSERVATION XXXIX

(Van Bogaert, *Arch. mal. du cœur*, oct. 1936. V. Bogaert, obs. VII).

Van der M..., 37 ans.

Signes presque au complet de maladie de Friedreich.

Cœur : bruits normaux.

Rares extrasystoles.

Tension artérielle 11-6.

Electrocardiogramme :

Image de prépondérance gauche.

D I : PR 14/100 sec.

QRS limité à la seule onde R.

T positif.

D II : PR 14/100 sec.

R = S.

T positif.

D III : $S > R$ onde R à peine ébauchée.

T positif.

OBSERVATION XL

(Observation personnelle que nous devons à l'amabilité
du Dr Racine et dont nous tenons à le remercier).

Le malade M. D..., est âgée de 15 ans.

Pas d'antécédents héréditaires pathologiques.

Le père et la mère sont bien portants.

Antécédents collatéraux : une sœur du malade est morte de maladie de Friedreich.

Antécédents personnels : rien à signaler de particulier.

Histoire clinique : le début de la maladie a eu lieu il y a deux ans, date à laquelle sont apparus :

a) des troubles de la marche ;

b) de la fatigabilité ;

c) des troubles de la parole.

L'examen clinique montre actuellement :

Un développement physique normal chez ce sujet.

Par contre on note une *asymétrie faciale*.

Le malade sait à peine lire et très mal écrire.

A l'examen du système nerveux :

La marche est peu tabétique, mais assez *cérébelleuse*.

Il n'y a *pas de signe de Romberg*.

Il y a par contre, *hypotonicité musculaire*.

L'examen de la force segmentaire montre une diminution très légère de celle-ci aux membres supérieurs, plus accentuée aux membres inférieurs, mais cependant encore bonne.

L'examen montre encore la présence d'hypermétrie, de dysmétrie.

Les réflexes tendineux rotuliens et achilléens sont *abolis*.

Par contre, on ne trouve pas de troubles de la sensibilité.

Il n'existe pas de troubles sphinctériens.

Une déformation du pied, pied convexe, est notée.

Il n'y a pas de déformation du rachis.

On ne trouve pas de troubles oculaires, il n'y a pas de nystagmus.

Pas de troubles auditifs.

Par contre, la *parole* est *trainante*, gênée.

Troubles cardiaques.

Le pouls : l'examen du pouls montre une *tachycardie* à 120 avant l'examen.

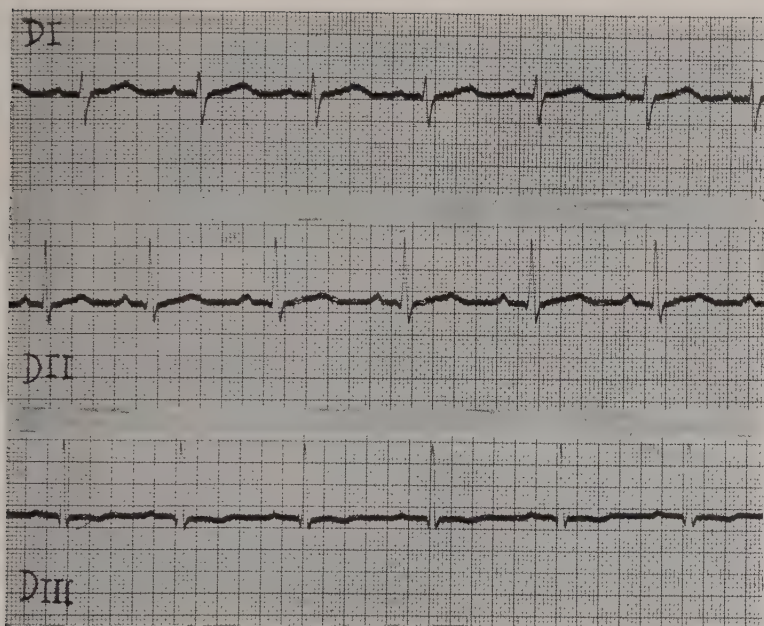
Il est stable, car la tachycardie ne varie pas pendant et après l'examen.

La tension artérielle est de 15-7.

L'électrocardiogramme décèle :

Un rythme sinusal régulier.

Les dimensions de PR et du complexe ventriculaire sont normales.



En D I : Soulèvement R peu important.

Importance de S très marquée.

En D II : P est assez large.

T est étalée.

En D III : R est fortement positif.

T est diphasique.

En somme, image nette de *prépondérance droite*.

* * *

Telles sont, rapidement énumérées les observations que nous avons pu recueillir et dans lesquelles l'association de troubles cardiaques à la maladie de Friedreich nous a paru intéressante à rapporter.

Nous allons maintenant dans le chapitre suivant essayer de dégager et de classer ces troubles cardiaques.

CHAPITRE IV

Etude synthétique.

L'étude de ces 40 observations nous montre la présence de troubles cardiaques variés au cours de la maladie de Friedreich.

Nous étudierons, en premier lieu, *les manifestations cliniques*, qui nous offrent plusieurs ordres de symptômes importants.

En second lieu, nous essaierons de dégager de ces observations les particularités électrocardiographiques que nous y rencontrons afin de pouvoir ultérieurement essayer d'en tirer des déductions physiologiques et pathogéniques.

I

Les troubles cardiaques que nous rencontrons le plus fréquemment au cours de la maladie de Friedreich semblent être *les troubles du rythme*.

A. — En premier lieu, la *tachycardie* signalée dans 14 de nos 40 observations.

a) *Cette tachycardie* est assez fréquemment *régulière*:

Observation II (Friedreich) où le pouls est entre 100 et 144 régulièrement.

Observation IV (Kalher et Pick) dans laquelle « *la tachycardie est habituelle* (même avant le début de la maladie) à 120, *rythmique* entre les crises dyspnéiques ».

Observation XII (Letulle et Vaquez) où nous notons un *pouls* à 140, petit, presque incomptable avec une température à 38°1.

Observation XVI (Everett Smitt) avec un *pouls* à 140 dès le début de la maladie.

Observation XXVII (Guillain et Mollaret) dans laquelle est signalé un *pouls* à 120, régulier, accompagné de Cheynes-Stokes, puis d'un souffle d'insuffisance mitrale, cette tachycardie étant apparue quelques mois après le début de la maladie.

b) Cette tachycardie est par contre souvent irrégulière comme nous le notons :

Observation III (Friedreich). *Pouls* à 132, irrégulier, filiforme.

Observation V (Erlicki et Ribalkin). Au début le *pouls* est à 192 avec 4 intermittences ; plus tard il est à 104 avec une intermittence.

c) La tachycardie est très souvent modifiée par des causes, variables suivant les observations :

Tantôt ce sont des causes obscures comme dans notre observation I (Friedreich) d'une malade présentant par ailleurs un « diabète hydrique » et chez laquelle le *pouls* est plus accéléré pendant les périodes de polyurie.

Tantôt et fréquemment la tachycardie est instable et variable avec l'émotion du sujet ; nous le notons dans l'observation VI (Lambrior).

« L'irritation et les mouvements portent le nombre des pulsations de 90 à 110 avec rares intermittences et sensation d'étouffement. »

d) A un stade plus avancé, cette instabilité du *pouls* réalise des crises de tachycardie paroxystique que nous retrouvons très fréquemment au cours des observations et qui souvent sont les premiers signes fonctionnels qui attirent l'attention sur le cœur.

Nous en remarquons :

Dans l'observation XXVI (Mollaret). « Le malade se plaint

d'une sensation subite de coup dans la poitrine. Le pouls monte alors à 120-140 ».

Dans l'observation XXX (Rathery, Mollaret et Sterne) où les troubles cardiaques ont été révélés par un brusque accès de tachycardie paroxystique.

« Le 31 juillet 1934 les troubles cardiaques débutent brusquement par de la dyspnée, des palpitations.

Le pouls est à 120 ».

Notons encore les variations de cette tachycardie au cours de l'évolution de la maladie.

Evolution de la tachycardie au cours de la maladie.

a) *Tantôt elle est permanente et relativement fixe.*

Dans l'observation I, le pouls a une accélération persistante et ne donne jamais moins de 120 atteignant parfois 156 au cours de la maladie.

Il en est de même dans les observations II et III (Friedreich);

b) *Tantôt au contraire elle est instable.*

Ces variations sont bien mises en évidence dans les :

Observation V (Erlicki et Ribalkin). « Au début des troubles cardiaques, le pouls est à 192 (La t° à 39°8) avec quatre intermittences.

Plus tard, il est à 104 avec une intermittence.

Enfin à la période terminale, des vomissements sont apparus, le pouls est à 96 ».

Observation VI (Kalher et Pick). Au début des troubles cardiaques, le pouls est à 80, puis il monte à 90 et présente des accélérations avec les irritations, les mouvements du sujet.

Observation XXVI (Mollaret). « Les troubles cardiaques sont révélés par : une sensation subite de coup dans la poitrine ressenti par le malade. Le pouls est à 120-140 ».

En mai 1928, le malade fait deux crises de tachycardie paroxystique, une autre en octobre. Puis le pouls devient très instable variant d'un moment à l'autre.

En décembre, il redevient plus régulier à 120.

A nouveau irrégulier ; enfin la tachycardie tombe à 76 à la suite d'un traitement à la digitaline.

Dans l'observation XXX (Rathery, Mollaret, Sterne), le malade présente une tachycardie un peu semblable à la précédente.

Une crise de tachycardie paroxystique typique avec dyspnée, palpitations, révèle les troubles cardiaques le 31 juillet 1923. Le pouls est à 120.

Le 17 août, crise de tachycardie paroxystique, le pouls est à 300, arrêtée par compression des globes oculaires.

« Puis le pouls devient très irrégulier, tel jour à 180, quelques jours plus tard il est à 250 ».

L'observation XXIII (Mollaret) nous montre au début de la maladie, une tachycardie passagère constatée parfois à l'occasion d'un examen et ne s'accompagnant d'aucun signe fonctionnel.

« Mais ces troubles vont se répéter à différentes reprises et revêtir le plus souvent le type d'accès de tachycardie paroxystique.

Le début se faisait brusquement, le malade ressentait une sensation de choc dans la poitrine. Il accusait un état de malaise, parfois d'angoisse et son front était couvert de sueur ».

Telles sont les principaux caractères de la tachycardie notés au cours des observations de maladie de Friedreich que nous avons relatées.

Nous verrons ultérieurement que d'autres symptômes cardiaques viennent, au cours de la maladie, se joindre à cette tachycardie.

B. — *Certaines modifications du rythme* viennent encore s'ajouter à cette tachycardie, ce sont les *extrasystoles* et l'*arythmie* qui apparaissent fréquemment au cours de l'évolution de la maladie et que nous allons étudier.

a) *L'arythmie* apparaît parfois dès le début des troubles cardiaques. Nous le notons dans :

L'observation VII (Pic et Bonnamour). Dès les premiers

examens les auteurs trouvent : « A l'auscultation, 3 ou 4 bruits normaux, puis un *bruit de salve* très net, se succédant à peu près régulièrement. Le pouls est ralenti et irrégulier avec intermittences très nettes correspondant aux bruits de salve. *Arythmie manifeste.* »

Cette arythmie se transformera ultérieurement en « embryocardie vraie comme fréquence et comme rythme ».

L'observation IX (Philippe et Oberthür) : « Cliniquement on note des suffocations avec arythmie intense. »

Dans les observations XXXIII, XXXV, XXXIX (Van Bogaert) sont notées aux premiers examens du cœur, des *extra-systoles après l'effort*.

b) Mais le plus souvent, *cette arythmie* n'est que l'aboutissant de l'évolution d'une tachycardie régulière et apparaît au cours de crises de tachycardie paroxystique.

Nous le remarquons dans :

L'observation XI (Newton Pitt). Au début de la maladie le cœur est normal en 1878. Apparition de tachycardie régulière en mars 1884. En avril, 2 tracés cardiographiques dénotent *une grande irrégularité dans les battements du cœur*.

L'observation XXIII (Mollaret). Au début, tachycardie. Puis accès de tachycardie paroxystique. Puis au cours de ces accès : « L'auscultation du cœur montrait des bruits rapides, éclatants par moments, sourds à d'autres, procédant *souvent par salves*. » A la suite de plusieurs accidents fébriles abdominaux, les troubles deviennent de *l'arythmie complète*.

L'observation XXX (Rathery, Mollaret, Sterne). Les troubles cardiaques sont révélés par une crise de *tachycardie paroxystique*. Au bout de deux mois de ces troubles apparaît de temps en temps, *au cours des crises*, une *arythmie complète*.

c) Enfin, dans deux observations, malgré l'apparente régularité du pouls *l'électrocardiogramme révèle l'arythmie*.

Observation XXV (Mollaret). « Le pouls est régulier à 80. L'électro montre une tachycardie sinusale avec arythmie. »

Observation XXVIII (Guillain, Mollaret). L'électro montre des extrasystoles.

Telle est l'arythmie au cours de la maladie de Friedreich, son apparition dénote toujours de graves troubles cardiaques et comporte un pronostic sombre.

A côté de ces deux signes fréquents, tachycardie et arythmie, d'autres également importants viennent compléter la symptomatologie de ces troubles cardiaques.

II

Ce sont des signes de *lésions valvulaires* signalés dans de nombreuses observations et dans lesquelles la lésion est fréquemment confirmée à l'autopsie.

a) Tantôt ce sont des signes nets de *rétrécissement mitral* :

Observation XVII (Aubertin) : « Le cœur présente au foyer d'auscultation de l'artère pulmonaire, un *souffle* rude très intense, exactement *systolique*. »

« Il est accompagné d'un *frémissement cataire intense, systolique* ayant exactement la même localisation. »

L'auteur conclut à une lésion congénitale.

Observation XXXI (Desbach, Calo, Almanza). « A la pointe on percevait un léger *frémissement cataire* qui se traduisait à l'auscultation par un *roulement présystolique* se prolongeant vers l'aisselle ; le *deuxième bruit était dédoublé* sur la pulmonaire. »

Dans l'observation XII (Létulle et Vaquez) le rétrécissement de l'orifice mitral est noté à l'autopsie ;

b) Tantôt ce sont des signes nets d'*insuffisance mitrale*.

Observation X (Friedreich). « Au ventricule gauche, bruit de *souffle systolique* intense avec cependant un premier ton ventriculaire nettement perceptible. Le second pulmonaire est augmenté.

L'autopsie confirme la lésion. Outre des lésions des piliers il est noté : valvule mitrale très épaissie, bord libre chargé.

Un souffle systolique est également noté.

Observation XVI (Everett Smitt). « L'examen du cœur révèle un *souffle siégeant à la pointe* et se propageant dans le dos. »

Observation XXV (Mollaret). « L'examen du cœur montre un souffle systolique siégeant à la partie moyenne. »

c) *Observation XV* (Zorhab) signale des *lésions de la tricuspide* :

« Frémissement au niveau de la tricuspide ;

Souffle systolique très intense au niveau du bord gauche du sternum et se prolongeant sous la clavicule. »

d) *Observation XI* (Newton Pitt) trouve des lésions de l'*orifice aortique* : « On entend très nettement le bruit de fermeture des valvules au niveau de l'orifice pulmonaire. Le premier bruit ausculté à la pointe est bref et sourd et accompagné d'un léger souffle systolique ».

A une période plus avancée « Le premier bruit est dédoublé. On entend par moment un souffle présystolique au niveau de la pointe. »

A l'*autopsie*, au niveau de l'orifice aortique, 2 valves sont soudées.

III

A ces signes principaux, s'ajoute très fréquemment une *hypertrophie* cardiaque nette décelée tantôt cliniquement, tantôt au moyen d'un orthodiagramme, tantôt à l'autopsie, et que nous trouvons notée dans *Onze* des observations que nous rapportons.

Ces troubles cardiaques évoluent généralement vers une asystolie plus ou moins rapide entourée d'un cortège de signes fonctionnels plus ou moins complet, dyspnée, angoisse, palpitations, œdème, des troubles hépatiques, foie gros et douloureux.

Dans deux de nos observations l'asystolie s'installe sans

que l'examen clinique ait révélé des signes objectifs de lésion cardiaque. Tel est le cas des malades de :

L'observation XIX. « Au commencement de 1902, lipothymies, état syncopale et nauséeux presque constant ».

« Le malade succombe après plusieurs crises asystoliques sans lésion orificielle appréciable à l'auscultation. »

L'observation XX (Mackay). « Un malade atteint de maladie de Friedreich présentait de l'asthme, de la faiblesse cardiaque, sans dilatation ni lésion valvulaire décelable cliniquement. A 30 ans, à l'occasion d'une affection intercurrente, s'établissent rapidement des phénomènes d'asystolie avec cyanose dont meurt le malade. »

Telles sont les principales manifestations cliniques notées au cours des observations recueillies.

Elles peuvent se résumer à trois grands groupes :

1^o des troubles du rythme : tachycardie et arythmie,

2^o des signes de lésions valvulaires,

3^o des signes d'hypertrophie cardiaque,

aboutissant fréquemment au cours de l'évolution de la maladie à des signes d'asystolie parmi lesquels un bruit de galop que nous rencontrons à plusieurs reprises.

Par contre, dans certains cas l'asystolie peut s'établir sans que l'on puisse constater les signes précédents, ce qui met en évidence l'intérêt de l'étude des manifestations électrocardiographiques des troubles cardiaques, étude qui permettra d'établir plus rapidement le diagnostic des lésions cardiaques et d'envisager le pronostic si important qu'elles entraînent.

CHAPITRE V

Etude synthétique des manifestations électrocardiographiques

Les déformations morphologiques du tracé électrocardiographique ont été étudiées seulement dans ces dernières années.

Plusieurs modifications importantes ont été signalées au cours de la maladie de Friedreich.

Nous en retrouvons au cours des observations publiées ci-dessus et nous allons essayer d'en dégager les principales caractéristiques.

1° Très fréquents sont les *troubles du rythme* :

a) *Ce sont : tantôt des extrasystoles* ; nous en notons :
Observation XXVIII (Guillain et Mollaret).

« Le tracé a permis de saisir deux *extrasystoles auriculaires* en D II et D III. »

Au cours d'un autre tracé, les extrasystoles sont plus fréquentes.

Observation XXXIII (Van Bogaert).

Extrasystoles auriculaires en D II.

PR = 0,14 à 0,15 seconde en D I.

Observation XXXV (Van Bogaert).

Extrasystoles auriculaires en D III.

Observation XXXIX (Van Bogaert).

Rares extrasystoles.

Donc dans 3 cas *extrasystoles supra-nodales*.

b) Tantôt c'est une *arythmie nette* que nous notons comme dans les tracés des observations suivantes :

Observation XXIII (Mollaret) :

« *Arythmie* avec disparition du soulèvement P en dérivation I et un *flutter inconstant* en dérivation II et III ».

Observation XXV (Mollaret) :

« L'électrocardiogramme montre une tachycardie sinusale avec *arythmie* ».

Observation XXX (Rathery, Mollaret, Sterne) :

« *L'arythmie est nette* et on note des soulèvements P très variables dans leur forme surtout en D II.

L'espace PR est très variable. Il existe donc de *nombreuses extrasystoles nodales et supranodales annonçant l'imminence d'un fibrillo flutter*.

2° Certains tracés dénotent une PRÉPONDÉRANCE DROITE nette : Tels sont ceux des observations suivantes :

Observation XXXVIII (Van Bogaert) :

DI : R *plus petit que S*, SI *très ample*.

D II : QRS. Crochetage de la branche descendante de R à sa base.

D III : onde Q bien marquée.

T négatif uni à la base de R par une ligne légèrement convexe vers le haut.

Observation XXXII (Debré, Julien-Marie et P. de Font-Réaulx).

DI : onde S profonde.

L'auteur note d'ailleurs au cours de son article une *prépondérance droite très nette* dans ce tracé.

Nous remarquerons en passant qu'à l'examen clinique est noté un « souffle mésosystolique et mésocardiaque, paraissant anorganique ».

Observation XXXI (de Desbach, Calo, Almanza).

Cette prépondérance droite est notée d'ailleurs dans la communication de Debré, Julien-Marie et de Font-Réaulx à la Société Médicale des Hôpitaux du 8 mai 1936.

Observation XXIX (Rathery, Mollaret, Sterne).

Les auteurs notent : « La prépondérance ventriculaire droite est très nette ».

Observation XXVI (Mollaret).

S est très profonde en D I.

R bifide en D III.

Remarquons que dans trois de ces observations, aucun signe de lésion organique n'est noté.

Observation personnelle : Elle montre l'existence d'une prépondérance droite notable.

3° Un tracé, celui de l'observation XXXIX (Van Bogaert) révèle une *prépondérance gauche*. Nous notons en effet :

D I : QR/S limité à la seule onde R.

D II : R = S.

D III : S plus petit que R : onde R à peine ébauchée.

T est positif en D I et D II.

4° Des modifications de l'onde Q sont également notées. Debré Julien-Marie, P. Soulié et de Font-Réaulx y attachent en temps que signes « dits coronariens » une très grosse importance. Nous en trouvons :

Observation XXXII (Debré, Julien-Marie, Soulié, de Font-Réaulx) Onde Q1-Q2-Q3 de plus en plus profondes.

Observation XXXIII (Van Bogaert).

En D I, Onde Q1 très marquée ainsi qu'en D II.

Observation XXXVIII (Van Bogaert) : en D III, Q bien marquée.

5° Des modifications du complexe QRS' dont nous verrons l'importance pronostic, retiendront maintenant notre attention.

a) *R présente plusieurs anomalies.*

b) Il peut être *bifide*, comme dans les observations suivantes :

Observation XXVI (Mollaret) *R bifide en D III.*

Observation XXVIII (Guillain, Mollaret). Bifidité constante de R en D III.

Dans trois observations, nous notons une *crochetage de la branche descendante ou ascendante de R*.

Observation XXIX (Babonneix et Rouèche).

« Légère atypie de R en D III. Encoche de marche ascendante ».

Observation XXXII (Debré, Julien-Marie, Soulié, de Font-Réaulx).

Encoche sur la branche descendante de R en D II.

Observation XXXVIII (Van Bogaert).

Crochetage de la branche descendante de R à sa base.

Dans les observations XXXVI et XXXVII nous trouvons QRS' en lettre M.

Observation XXXVI (Van Bogaert), QRS' en lettre M en D III.

Observation XXXVII (Van Bogaert) QRS' en lettre M en D III.

L'observation XXVI (Mollaret) nous montre un allongement de QRS' en D II.

6° Plusieurs tracés présentent des modifications à la fois de *ST* et de *R* ressemblant à l'onde coronarienne de *Pardée*.

7° Plusieurs tracés présentent des modifications à la fois de *ST* et de *R* ressemblant à l'onde coronarienne de *Pardée*.

Observation XXVIII (Guillain et Mollaret).

En D I et D II, l'intervalle *ST* est nettement dévié au-dessus de la ligne isoélectrique, de sa naissance à sa terminaison et rappelle à première vue ce que certains dénomment l'onde coronarienne de *Pardée*.

Observation XXX (Rathery, Mollaret, Sterne).

A noter sur les deux tracés, l'existence fréquente, mais non constante d'une modification rappelant assez l'onde coronarienne de *Pardée* avec ses deux aspects inverses en D I et D III.

Ces interprétations, faites par les auteurs de ces observations, sont contestées par Robert Debré, Julien-Marie, P. Soulié, et de Font-Réaulx dans leur communication à la Société des Hôpitaux du 8 mai 1936 :

Nous y notons : « Les modifications de l'espace ST, que l'on peut lire sur ces tracés publiés, sont des décalages simples (sans aspect curviligne en dôme) aboutissant à un T, soit positif, soit diphasique. Ces modifications doivent être distinguées de la véritable déformation en dôme, se greffant sur RS, qui constitue l'onde coronarienne proprement dite ».

Enfin, nous notons quelques autres modifications de ST :

Dans l'observation XXXI (Desbach, Calo, Almanza) il y a un décalage inférieur de PQ, et ST par rapport à la ligne isoélectrique.

8° Très fréquemment nous notons des modifications de l'onde T.

a) Dans plusieurs tracés, nous trouvons : *T. diphasique*.

Observation XXIV (Mollaret). T. diphasique en D II et D III.

Observation XXVI (Mollaret). T diphasique en D III (La première phase étant positive).

T est positif en D I et D II.

Observation XXXI (Desbach, Calo, Almanza) T diphasique en D I et D III.

Observation XXXVI (Van Bogaert). T diphasique en D I et D II.

T positif en D III.

Observation XXXVII (Van Bogaert). T fortement diphasique en D I et en D II.

Observation personnelle. T est diphasique en D III.

b) D'autres tracés présentent une *onde T négative ou aplatie*.

Observation XXVII (Guillain et Mollaret).

T aplatie en D I et négative en D II et D III.

Observation XXVIII (Guillain et Mollaret).

En D III l'onde T est négative et étalée, si bien que l'intervalle ST tend à demeurer au-dessous de la ligne isoélectrique.

Observation XXXII (Debré, Julien-Marie, Soulié, de Font-Réaulx).

D I. T positif et étalé.

En D II et D III. ST curviligne aboutissant à un *T négatif*.

Observation XXXIII (Van Bogaert).

D I : T écrasé.

D II : T faiblement négatif.

Observation XXXIV (Van Bogaert). T fortement négatif en D II et D III.

Observation XXXVII (Van Bogaert). T faiblement négatif en D III.

Observation XXXVIII (Van Bogaert).

En D I : T ample et positif.

En D II : T étalé faiblement positif.

En D III : T négatif uni à la base de R par une ligne légèrement convexe vers le haut.

9^o Enfin dans les deux observations suivantes, nous trouvons un *bas voltage de QRS* dont on sait la grande valeur pronostique.

Observation XXXIII (Van Bogaert).

En D II et D II. QRS peu développé.

En D III. *QRS bas voltage*.

Observation XXXIV (Van Bogaert).

En D I. *QRS bas voltage*.

Telles sont les principales anomalies des tracés électrocardiographiques que nous notons au cours des précédentes observations de maladie de Friedreich.

Outre leur intérêt physiologique et pathogénique que nous allons aborder maintenant, nous signalerons leur intérêt pronostic qu'ils révèlent le plus souvent grave.

Cette gravité atteint son maximum *quand il s'agit de tracés à bas voltage*, car la plupart des malades en question succomberont au bout de quelques semaines, parfois de quelques jours.

Pour les autres anomalies, la mortalité atteint à peu près 60 % (d'après le Prof. Clerc) dans les trois années qui suivent, et cela qu'il s'agisse de déformations accentuées ou de simple inversion de T en une ou plusieurs dérivations.

Enfin, avant de terminer ce chapitre nous signalerons qu'il ne faut lire les tracés de ces malades qu'avec une grande réserve. Il existe en effet, une cause d'erreur très fréquente tenant à l'instabilité musculaire intense de ces sujets qui se traduit par un aspect extrêmement tremblé des tracés.

« Certains crochets ne sont en réalité que la coïncidence de ce tremblement des tracés avec une branche ascendante ou descendante de R ou de S (Guillain et Mollaret) ».

CHAPITRE VI

Pathogénie.

Nous allons maintenant aborder l'étude de la pathogénie de ces troubles cardiaques. Pathogénie dont on conçoit l'importance et qui est encore mal élucidée.

Trois origines principales ont été, depuis les premières observations, invoquées pour expliquer ces troubles cardiaques.

1° Plusieurs auteurs (dont Philippe et Oberthür, Pic et Bonnamour furent les premiers) rattachent ces troubles à une *atteinte bulbaire* au cours de la maladie ;

2° D'autres (Lannois et Porot en premier), devant la fréquence de myocardites, endocardites et péricardites notées à l'autopsie de ces malades, rattachent ces troubles à une *infection ou toxi-infection* également génératrice de la maladie de Friedreich ;

3° Aubertin pense que le fait de voir coexister avec la maladie de Friedreich une *affection congénitale du cœur* est une preuve que la maladie est due également à une *malformation congénitale* ;

4° Enfin, devant certaines manifestations électrocardiographiques plusieurs auteurs ont émis l'opinion d'une *participation coronarienne* qui serait à l'origine des lésions du myocarde.

Ces différentes opinions ont été tantôt confirmées, tantôt réfutées, par les auteurs qui se sont intéressés à la question.

Nous allons essayer, en reprenant chaque hypothèse, de confronter et de discuter ces opinions divergentes.

1° ORIGINE BULBAIRE DES TROUBLES CARDIAQUES.

Quelles sont les manifestations cliniques qui peuvent faire rattacher ces troubles cardiaques à une lésion bulbaire ?...

Au premier plan se trouvent les troubles du rythme : tachycardie, extrasystoles et arythmie qui sont fréquents dans les observations précitées.

En deuxième lieu, comme nous le verrons ultérieurement, certains troubles associés, troubles respiratoires, troubles gastro-intestinaux.

Cette idée de rattacher à une cause bulbaire les troubles cardiaques au cours de la maladie de Friedreich avait déjà été émise par Pic et Bonnamour, en 1904, à propos d'un cas (que nous avons rapporté obs. VII) où les troubles cardiaques furent bien étudiés et où l'examen clinique complet fut particulièrement minutieux. C'est à cette occasion qu'ils décrivent avec leur élève Guénot « *un syndrome bulbaire* » dans la maladie de Friedreich.

« La sclérose du noyau du pneumogastrique expliquerait l'arythmie si particulière présentée par le malade. »

Ils vont même plus loin : « C'est à la *lésion de la dixième paire* que se rapporte aussi la myocardite *interstitielle* que l'examen histologique du cœur a révélée. »

Philippe et Oberthür viennent confirmer cette opinion en trouvant des lésions bulbaires au cours de l'autopsie d'un de ces malades : « Au niveau du bulbe, le faisceau solidaire et le noyau du pneumogastrique qui lui est adjoïnt sont presque dépourvus de fibres à myéline et envahis par une sclérose assez dense. »

De même dans un autre cas, « ils ont vu à l'œil nu le plancher du IV^e ventricule très sclérosé, surtout au niveau du pneumogastrique ».

Plus récemment, d'autres auteurs insistent sur certains signes cliniques associés et quelques constatations anatomo-pathologiques en faveur de cette origine nerveuse des troubles cardiaques au cours de la maladie de Friedreich.

En premier lieu nous citerons, Rathery, Mollaret, Sterne, qui au cours d'une communication dont nous rapportons l'observation (observation XXX) notent des faits très intéressants sur ce sujet.

Le malade de leur observation (obs. XXX) présente des troubles cardiaques caractérisés au début par de la tachycardie à laquelle se surajoutent ensuite des crises de tachycardie paroxystique.

Or, à une période plus avancée de la maladie, s'associent à ces troubles une respiration de Cheynes-Stokes. Les troubles du rythme cardiaque ne présentent aucun rapport avec le rythme de Cheynes-Stokes et ils affectent des types divers. Tel jour le pouls bat à 180, quelques jours plus tard, il bat à 250. Par moments, cette tachycardie est régulière, à d'autres moments s'affirme une arythmie complète.

Attachant une grosse importance à ces troubles associés, les auteurs précités confirment l'origine nerveuse directe de certains accidents cardiaques et respiratoires. Nous notons, à propos de l'observation XXX :

« En ce qui concerne les troubles du rythme cardiaque, on pourrait certes incriminer une coïncidence.

Mais ce malade ne présente aucun passé cardiaque, en particulier, aucun antécédent de rhumatisme articulaire aigu.

D'autre part, la statistique de Mollaret donne une proportion de 25 à 30 p. 100. d'accidents de ce genre ; le rhumatisme articulaire aigu mis à part, combien de maladies pourraient revendiquer un tel pourcentage ? Enfin, l'autopsie de nos malades à part quelques-unes, montrait l'absence habituelle de toute cardiopathie.

On peut constater par contre des lésions des centres nerveux, en particulier des centres bulbaires, qu'il paraît logique d'incriminer.

La nature nerveuse du rythme de Cheynes-Stokes nous paraît encore plus facile à affirmer chez notre malade. Il ne présente aucun symptôme clinique d'atteinte rénale, ni aucun antécédent de néphropathie. Le dosage d'urée san-

guine pratiqué dès l'apparition du rythme de Cheynes-Stokes n'avait donné qu'un chiffre de 0 gr. 30.

Tout souligne donc l'origine nerveuse de ces troubles qui apparaissent comme l'expression directe de lésions intéressant les centres végétatifs bulbaires et peut-être d'encéphaliques ».

Georges Guillaïn et Pierre Mollaret attachent également une grande importance aux troubles associés et concluent, documents anatomiques à l'appui, à l'origine nerveuse des troubles cardiaques.

Nous notons dans leur communication relative à l'observation XXVII :

« Il convient d'insister tout particulièrement sur l'existence d'un rythme de Cheynes-Stokes chez des malades sans œdèmes, cutanés ou viscéraux, sans albuminurie, sans hypertension et chez lesquels le dosage de l'urée sanguine est normal.

Il faut citer encore de véritables syndromes gastro-intestinaux ou pseudo-péritonéaux d'installation ou de sédation subite, mais parfois mortels, analogues à ceux que l'on observe dans d'autres lésions bulbaires.

Un tel tableau se retrouve dans l'observation XXIII et dans certaines observations originales de Friedreich.

Tout cet ensemble de constatations implique l'existence de troubles bulbaires dont il est logique d'admettre le rôle dans le déclenchement des troubles du rythme cardiaque ; ceux-ci n'apparaissent plus que comme un élément, le plus objectif peut-être comme le plus fréquent de ce syndrome.

Anatomiquement nous avons constaté à plusieurs reprises une altération indiscutable des noyaux bulbaires. »

Les auteurs notent encore : « Nous rapprocherons encore des manifestations précédentes quelques autres accidents difficiles à identifier, mais où le rôle du système nerveux végétatif bulbaire ou extra-bulbaire peut être envisagé avec vraisemblance.

Des troubles sécrétoires divers ont été constatés à plusieurs reprises. Nous avons déjà signalé l'existence pen-

dant plusieurs mois d'une polyurie de 13 litres chez un sujet de Friedreich.

De la glycosurie, des troubles vaso-moteurs et des troubles de la régulation thermique ont été également retrouvés dans plusieurs observations.

La légitimité de la localisation nerveuse de tous ces troubles est indiscutable.

Leur nombre est tel qu'on peut en nier plusieurs sans que la conclusion générale se trouve infirmée.

Ce qui souligne également la nature nerveuse de telles manifestations, c'est d'une part, l'absence habituelle de lésion au niveau de différents appareils correspondants (cœur, poumon, tube digestif) c'est d'autre part, leur mode d'apparition brutale et sans cause. C'est enfin leur évolution ; ils guérissent souvent subitement quand ils ne sont pas mortels.

Une dernière remarque s'impose, concernant la date ordinaire d'apparition de ces accidents. Nous les avons constatés d'une manière presque exclusive entre 20 et 30 ans. Sans doute faut-il voir là la nécessité d'une certaine durée d'extension du processus causal. »

Enfin, nous noterons encore les remarques fort intéressantes que Mollaret fait chez son malade de l'observation XXIII et qui l'amènent à conclure à une paralysie du pneumogastrique.

Ce malade présentait une arythmie qui paraît avoir débuté par de petits accès de tachycardie paroxystique devenus de plus en plus prolongés pour verser finalement dans l'arythmie complète.

Mollaret a fait quelques recherches au sujet de cette arythmie et il écrit : « Les caractères électrocardiographiques n'ont rien de particulier, mais les épreuves biologiques nous paraissent intéressantes.

Chez notre malade, le système sympathique (accélérateur) semblait conserver une excitabilité normale (excitation par l'adrénaline, inhibition par l'ergotamine) tandis que le pneumogastrique (modérateur) semblait présenter une hypo-

excitabilité marquée (réflexe oculo-cardiaque à peu près nul, accélération très légère par l'atropine).

Nous ne voulons certes pas conclure avec assurance sur un petit nombre d'épreuves faites chez un seul malade. Néanmoins nous nous croyons en droit de proposer ce schéma : Tout se passait chez lui comme s'il vivait avec une paralysie très importante du système pneumogastrique.

Ce déficit ne peut-il pas expliquer l'existence de tachycardie paroxystique et même d'arythmie complète ? Ce schéma est peut-être trop simple, mais nous ne pouvons pas ne pas l'évoquer.

Cette paralysie du pneumogastrique nous semble pouvoir être attribuée à l'atteinte du bulbe par le processus même de la maladie de Friedreich.

L'examen du bulbe montre en effet des lésions intenses de cette région et tout spécialement du plancher du quatrième ventricule.

Une telle constatation est d'ailleurs précieuse pour le mécanisme même des arythmies, les cardiologues ne posédant encore que peu de faits anatomiques de ce genre ».

Malgré de tels arguments et surtout devant la fréquence à l'autopsie des lésions du myocarde, certains auteurs ont nié la réalité de cette origine bulbaire des troubles cardiaques.

Parmi ceux-ci, nous citerons en premier lieu un passage d'un article de Lannois et Porot en 1905, qui dans une publication, a l'occasion d'une observation personnelle, publie un article d'ensemble contenant un essai de classification des troubles cardiaques et concluent :

« Il n'y a pas de raison de subordonner l'un à l'autre la myocardite interstitielle et la lésion nerveuse. Il n'est pas probable, en effet, que le simple trophisme nerveux suffise à créer des lésions interstitielles alors que l'infection en est coutumière. »

« La lésion du cœur et la lésion de la moelle semblent deux déterminations jumelles d'un même processus infectieux ou toxi-infectieux ».

En 1911, Lambrior à la suite de l'observation que nous rapportons (obs. VI) notent : « Dans notre cas, le malade avait une myocardite chronique ancienne et très accusée qui a évoluée parallèlement à la lésion nerveuse et qui explique la mort du malade à la suite d'une poussée de congestion pulmonaire.

La lésion cardiaque se traduisait cliniquement par la tachycardie, un peu d'essoufflement avec angoisse, assourdissement des battements cardiaques et hypertrophie de l'organe, symptômes que la lésion du noyau dorsal du pneumogastrique ne peut expliquer ».

Malgré ces contradictions, il semble bien que la lésion bulbaire ait un rôle certain dans la pathogénie des troubles cardiaques au cours de la maladie de Friedreich, elle n'est vraisemblablement pas la seule cause, comme nous allons du reste le voir plus loin, mais la majorité des auteurs s'accordent pour lui attribuer l'origine des troubles du rythme (extrasystoles, tachycardie paroxystique, arythmie complète.

Les contradictions, comme nous venons de le constater, reposent surtout sur la présence fréquente à l'autopsie de lésions des tuniques cardiaques et principalement de celles du myocarde qu'ils attribuent à une *myocardite chronique d'origine infectieuse ou toxi-infectieuse*.

Nous allons envisager les arguments en faveur de cette dernière hypothèse.

2° LES TROUBLES CARDIAQUES SONT DUS A DES LÉSIONS DU CŒUR D'ORIGINE INFECTIEUSE OU TOXI-INFECTIEUSE.

Des lésions des trois tuniques ont été trouvées à l'autopsie de ces malades.

Au cours de nos observations nous notons de nombreux exemples de lésions valvulaires (endocardite), de lésions du péricarde et un grand nombre de lésions du myocarde.

Dans deux des observations précitées :

Nous notons à l'autopsie, *des lésions valvulaires*.

Dans l'observation X (Friedreich) : « Tendons de la mitrale

épaissis, surtout au niveau de leur insertion à la valvule.

Valvule très épaissie. Bords libres chagrinés.

Epaississement calcaire gros comme un pois et plusieurs autres petites de la taille d'un grain de chenevis ».

En somme, « Endocardite chronique et insuffisance mitrale ».

Dans l'observation XI (Newton Pitt). Orifice aortique :

Deux valvules sont soudées.

Ces observations nous rendent compte de la présence de lésions de l'endocarde.

Notons encore que dans ces observations aucun antécédent rhumatismal n'est signalé.

L'atteinte du péricarde est signalée également dans les observations suivantes :

Observation I (Friedreich). Symphyse du péricarde.

Observation IV (Kalher et Pick) : « Adhérences péricardiques à la face postérieure du cœur ».

Observation VIII (Friedreich) « Dans le péricarde sérosité claire un peu rouge ».

Observation X (Friedreich) « Liquide dans le péricarde ».

Observation XIX : « Péricardite légère ».

Observation XXVII : (Guillain et Mollaret) « Cœur présentant quelques adhérences au niveau de la face antérieure du péricarde ».

Mais l'atteinte la plus fréquemment signalée est celle du myocarde que nous trouvons notée :

Observation II (Friedreich) « La musculature du ventricule gauche est un peu plus épaissie que normalement et cependant notablement molle et flétrie. »

Observation III (Friedreich) « Dégénérescence graisseuse du myocarde ».

Observation IV (Kalher et Pick) « Myocarde très friable et passablement épais. »

Observation V (Erlicki et Ribalkin) « Cœur diminué, amoindri. Ventricule élargi, muscle jaune doré atrophié ».

Observation VI (Lambrior), « myocarde pâle ».

Observation VII (Pic et Bonnamour) « Le ventricule gauche a une épaisseur de 2 à 3 centimètres, mais le myocarde est mou et de couleur feuille morte.

Observation VIII (Friedreich) « Dégénérescence grasseuse de la musculature du ventricule gauche ».

Observation XII (Letulle et Vaquez) « Le cœur est gros et mou;

Lannois et Porot attachent à ces diverses constatations, une grosse importance au point de vue de la signification pathologique générale de la maladie de Friedreich. « On se trouve en effet, en présence d'une série d'affections chroniques, myocardite dans beaucoup de cas, endocardite chronique avec lésions valvulaires dans quelques autres, péricardite chronique avec symphyse dans une autre, qui traduisent assurément l'inflammation lente du cœur. Cette inflammation ne peut être que le résultat d'un processus infectieux ou toxi-infectieux qui, à un moment donné, est venu frapper cet organe. C'est du moins ce que nous enseigne journellement la clinique, et l'on sait combien les maladies infectieuses de l'enfance en particulier, sont la cause de lésions viscérales latentes, à évolution lente, dont les premiers symptômes n'apparaissent souvent qu'après la guérison apparente de la maladie causale. Or, de telles maladies infectieuses sont fréquemment relatées dans les antécédents des malades atteints de l'ataxie de Friedreich, qu'elle soit familiale ou isolée. Des travaux récents, ont mis en relief, cette origine infectieuse de la maladie de Friedreich dans bien des cas.

Et quand on sait que ces cardiopathies que nous venons de signaler sont fréquemment la séquelle d'une pyrexie de l'enfance, quand on voit, d'autre part, la lésion cardiaque et la lésion nerveuse avoir les mêmes affinités et évoluer parallèlement avec la même allure, il semble logique de conclure que la sclérose des cordons postérieurs et la sclérose du myocarde sont deux déterminations jumelles d'un même processus infectieux ou toxi-infectieux ».

« Il n'y a pas de raison de subordonner l'une à l'autre,

de rattacher par exemple, la myocardite interstitielle à la lésion nerveuse, comme on a voulu le faire. Il n'est pas établi, en effet, que le simple trophisme nerveux suffise à créer des lésions interstitielles, alors que l'infection en est coutumière ».

Lambrior à la suite de l'observation que nous rapportons (obs. VI) et dont le malade présentait comme antécédents, scarlatine, oreillons, *diphthérie*, insiste également sur l'origine toxi-infectieuse de ces troubles cardiaques. « On peut admettre dit-il, que les lésions du myocarde sont dues à un processus toxi-infectieux (la diphthérie) qui tout en ayant suscité la lésion nerveuse préparée par la fragilité familiale de certains neurones, a atteint aussi le cœur. Les lésions nerveuses et cardiaques paraissent conditionnées par la même cause infectieuse, elles semblent deux déterminations d'un même processus toxi-infectieux, et il conclue : « *Le cœur peut être atteint dans la maladie de Friedreich, sans que les lésions cardiaques aient un rapport nécessaire avec la lésion nerveuse, tout en étant dues au même processus infectieux ou toxi-infectieux* ».

Dans un certain nombre des quarante observations que nous rapportons ci-dessus, une origine infectieuse ou toxi-infectieuse peut également être envisagée.

Dans les seize observations dont l'autopsie est notée, nous relevons six fois, la présence de lésions du péricarde, deux fois, la présence de lésions d'endocardite et neuf fois, des lésions du myocarde.

Dans les antécédents de ces seize cas, nous trouvons, quatre fièvres typhoïdes, ayant précédé les troubles cardiaques au cours de la maladie (obs. II Friedreich, obs. III Friedreich, obs. VIII Friedreich, obs. X Friedreich) ; un rhumatisme ayant créé des troubles cardiaques (palpitations) avant l'apparition de la maladie de Friedreich (obs. IV Rabler et Pick) ; une diphthérie (et auparavant scarlatine, oreillons) ayant précédé la maladie de Friedreich (obs. VII Lambrior).

Dans l'observation XXVII (Guillain et Mollaret) nous retrou-

vons dans les antécédents, *une rougeole et une grippe* ayant eu lieu, 7 ans avant l'apparition de la maladie ; dans l'observation XIX, une *infection utérine*, à la suite d'une fausse couche a été suivie des premiers signes de la maladie et des troubles cardiaques ; dans l'observation VII de Pic et Bonnamour nous relevons dans les antécédents personnels du malade une affection fébrile avec accidents méningitiques qui a précédé l'apparition de la maladie.

Enfin, dans une observation (obs. XI (Newton Pitt) le malade, présentait des palpitations longtemps avant l'apparition de la maladie de Friedreich.

Dans les cinq autres de ces observations avec autopsie aucune maladie infectieuse ou toxi-infectieuse n'est signalée dans les antécédents. Et cependant dans un cas (obs. I Friedreich) l'autopsie montre la présence d'une symphyse du péricarde, dans une autre (obs. V Erlicki et Ribalkin) l'autopsie montre un cœur amoindri, muscle jaune doré et atrophié.

Si nous recherchons dans le total des observations citées dans ce travail, nous trouvons en outre : une *fièvre typhoïde* ayant précédé l'apparition de troubles cardiaques en même temps que le début de la maladie (obs. XV) une *syphilis* (obs. IX) et une *scarlatine* ayant eu lieu 4 ans avant le début de la maladie de Friedreich (obs. XXIV Mollaret).

Au total, dans vingt-cinq observations sur quarante, aucun antécédent infectieux ou toxi-infectieux n'est relevé (mis à part quelques rougeoles).

Cette cause infectieuse si elle apparaît comme étant dans certains cas l'origine probable des troubles cardiaques ; ne peut donc être considérée comme la seule en jeu.

Philippe et Oberthür pensent que « les lésions du centre cardiaque bulbaire viennent (parfois) se surajouter aux déterminations locales primitives (péricardite, endocardite, myocardite) pour renforcer leur symptomatologie.

Avec Mollaret nous conclurons : « Qu'il s'agisse d'affection valvulaire, péricardique ou myocardique, il nous est impossible de décider qu'il s'agit là d'un phénomène simplement surajouté (ce qui est probable pour un certain

nombre de cas tout au moins) ou s'il s'agit comme le veulent Lannois et Porot, d'une lésion jumelle de la lésion nerveuse ».

L'électrocardiographie ne nous est pas ici d'un grand secours pour déterminer l'origine de ces troubles cardiaques.

Nous signalerons cependant à ce sujet, les travaux de Van Bogaert qui note des modifications de ST et de T au cours des myopathies : « altérations de ST proches parentes de celles observées au cours de l'atteinte du myocarde par troubles coronariens ».

Troubles coronariens très importants comme l'on sait, par les lésions du myocarde qu'ils occasionnent et dont la présence au cours de la maladie de Friedreich a été très discutée.

Avant d'aborder l'étude de ces derniers troubles coronariens, nous passerons rapidement en revue l'hypothèse d'Aubertin, d'une lésion congénitale originaire des troubles cardiaques.

3° ORIGINE CONGÉNITALE DES TROUBLES CARDIAQUES.

Dans trois des observations précitées, nous trouvons des lésions congénitales cardiaques, se traduisant par un *rétrécissement mitral*.

Observation XII (Letulle et Vaquez) dans laquelle un *rétrécissement mitral* est noté à l'autopsie.

Observation XVII (Aubertin) : « Le cœur présente au foyer d'auscultation de l'artère pulmonaire, un souffle rude très intense, exactement systolique ».

« Il est accompagné d'un frémissement cataire intense, systolique, ayant exactement la même localisation ».

L'enfant est assez mal développée et petite pour son âge.

« Etant donnée l'absence complète de troubles fonctionnels, l'absence de rhumatisme, de chorée, de maladies infectieuses dans les antécédents et la localisation si spéciale de

la lésion à l'orifice pulmonaire, nous croyons que le diagnostic de *lésion congénitale* ne saurait être mis en doute ».

Observation XXXI (Desbach, Calo, Almanza). « A la pointe, on percevait un léger frémissement cataire qui se traduisait à l'auscultation par un roulement présystolique se prolongeant vers l'aisselle, le deuxième bruit était dédoublé sur la pulmonaire ».

« Dans les antécédents, nous n'avons découvert aucune des maladies qui sont généralement à la base de toute cardiopathie acquise ; notre sujet n'avait eu ni rhumatisme articulaire aigu, ni chorée, ni typhoïde, ni diphtérie, ni fièvres éruptives et ne présentait aucun stigmate clinique ou sérologique de spécificité.

Le seul antécédent pathologique auquel nous pouvions rattacher la lésion valvulaire, c'était la méningite dont la patiente avait souffert à l'âge de 6 ans, et dont la parésie des moteurs oculaires externes pouvait être une séquelle. En effet, bien que la cardiopathie n'ait engendré de troubles fonctionnels qu'à l'âge de 16 ans, elle existait certainement depuis longtemps. Un fait très important le prouvait, c'était l'arrêt du développement somatique qui présentait les caractères du *nanisme mitral*.

L'existence des règles et des poils aux aisselles et sur le pubis, le développement des seins et l'intégralité de l'état psychique excluaient toute idée d'infantilisme. De même on pouvait écarter les autres formes de nanisme qui, en général, sont encore plus accentuées ; il n'existait aucune disproportion ou déformation osseuse pouvant faire penser à l'achondroplasie ou au rachitisme, aucun signe d'hypothyroïdie ne plaidait en faveur d'une origine myxœdémateuse ».

Tels sont les trois cas dans lesquels une lésion congénitale du cœur semble être sûrement à la base des troubles cardiaques.

« Aubertin à la suite de l'observation rapportée ci-dessus, pense que le fait de voir coexister avec la maladie de Friedreich une affection congénitale du cœur est une preuve

que la maladie est due à une malformation congénitale du système nerveux.

Il ne semble pas qu'il soit possible de généraliser les conclusions d'Aubertin car les cas en sont peu nombreux par rapport à ceux où existent des lésions évolutives et acquises du cœur.

Nous allons maintenant envisager l'hypothèse d'une *origine coronarienne* des troubles cardiaques, ce qui nous amènera à chercher la signification pathogénique de certains tracés électrocardiographiques.

4° ORIGINE CORONARIENNE DES TROUBLES CARDIAQUES.

L'allure morphologique de certains tracés a fait soulever l'hypothèse d'une *participation des coronaires* dans la genèse des déformations électrocardiographiques au cours de la maladie de Friedreich.

Deux électrocardiogrammes parmi les observations que nous rapportons présentent des modifications à la fois de ST et de T ressemblant à l'onde coronarienne de Pardée.

Observation XXVIII (Guillain et Mollaret).

En D I et D II, l'intervalle ST est nettement dévié au-dessus de la ligne isoélectrique, de sa naissance à sa terminaison et rappelle à première vue que certains dénomment *l'onde coronarienne de Pardée*.

Observation XXX (Rathery, Mollaret, Sterne) :

« A noter sur les deux tracés, l'existence fréquente mais non constante d'une modification rappelant assez l'onde coronarienne de Pardée avec ses deux aspects inverses en D I et D III ».

Debré, Soulié et leurs collaborateurs ont, dans leur récente communication, fait des *réserves*, quant à l'interprétation et la valeur des déformations de ST et T signalées dans ces deux observations.

Pour ces auteurs : « Les modifications de l'espace ST que

l'on peut lire sur ces tracés, sont des décalages simples (sans aspect curviligne en dôme) aboutissant à un T, soit positif, soit diphase. Ces modifications doivent être distinguées de la véritable déformation en dôme, se greffant sur RS, qui constitue l'onde coronarienne proprement dite.

Laubry et Heim de Balsac ont par l'examen du cœur d'un de ces malades, démontré *l'absence de lésion coronarienne* chez lui, venant ainsi confirmer anatomiquement les précédentes réserves de Debré, Soulié et leurs collaborateurs.

Ces auteurs ont fait cet examen sur le cœur du malade, de l'observation XXX prélevé à l'autopsie par Mollaret.

Ils ont pratiqué l'opacification radiologique des coronaires par injection de mercure au moyen de deux canules métalliques introduites par l'aorte dans chacune des deux coronaires et fixées par la ligature dès l'origine de ces vaisseaux.

Nous rapporterons cet examen car il détruit entièrement l'hypothèse coronarienne.

« L'injection d'une coronaire opacifie une partie du myocarde, mais bientôt le mercure s'échappe par l'autre canule montrant l'existence d'anastomoses.

L'injection est alors poussée simultanément dans les deux vaisseaux. Une fuite assez importante se produit au niveau d'artérioles auriculaires dont la plus importante est pincée.

L'injection plus lente opacifie d'une façon totale le réseau coronarien de ce cœur et l'image est fixée par radiographie.

L'examen de ce document montre une intégrité particulièrement nette des coronaires. Tous les troncs importants sont réguliers et ont leur calibre habituel, s'affinant progressivement de leur origine vers leur terminaison sans étranglement ou irrégularité pariétale.

Toutes les collatérales s'injectent normalement.

En aucun point, le muscle cardiaque ne présente de zone

ischémiée. Le chevelu coronarien est un des plus réguliers et des plus fournis qu'il nous ait été donné d'examiner.

Ce document, unique à notre connaissance montre chez un sujet porteur d'une *atteinte électrocardiographique évidente, une intégrité coronarienne particulièrement nette.*

Nous nous refuserons évidemment à conclure sur l'examen d'une seule pièce, mais nous croyons néanmoins que notre étude anatomo-radiologique permet de penser que les troubles myocardiques et en particulier électrocardiographiques présentés par le malade ne sont pas en rapport avec une coronarite ».

Si les déformations de ST et de T ne sont pas d'origine coronarienne, à quelle cause peuvent-elles être attribuées ?

Van Bogaert signale au cours des myopathies « des altérations de ST proches parentes de celles observées au cours de l'atteinte du myocarde par troubles coronariens ».

Ces altérations consistent essentiellement en un décalage positif de l'espace ST généralement faible et surtout net en D I et D II, il est particulièrement frappant, lorsque l'onde T naît directement de la branche descendante de R.

Dans les myopathies ; ces altérations se différencient de l'onde coronarienne par une onde T toujours positive qui suit le décalage T, alors qu'en général T est opposé au sens du décalage dans les lésions coronariennes.

Plusieurs de nos observations présentent dans leur tracé de telles modifications de T et ST.

Soit T positif en D I et D II.

Observation XXVI (Mollaret). T positif en D I et D II mais diphasique en D III (la première phase était positive).

Observation XXXV (Van Bogaert). T très ample, fortement positive, atteint presque la hauteur du sommet R en D I.

En D II. T ample positif.

Observation XXXIX (Van Bogaert). T positif en D I. D II. D III.

Cette onde T est parfois accompagnée d'une espace ST isoélectrique ou au-dessus de la ligne isoélectrique :

Observation XXXIII (Guillain et Mollaret).

En DI et DII. ST est nettement dévié au-dessus de la ligne isoélectrique et rappelle à première vue ce que certaines dénomment l'onde coronarienne de Pardée.

Observation XXXII (Debré, Julien Marie, P. Soulier et de Font-Réaulx).

ST normal.

En DI T fortement positif de même qu'en DII.

Observation XXXVIII (Van Bogaert).

S T. Isoélectrique en DI.

T ample et positif en DI.

En DII, T établi faiblement positif.

Certaines modifications de l'onde Q sont considérées par Debré, Julien Marie, P. Soulié et de Font-Réaulx, comme des signes « dits coronariens » importants.

Nous en trouvons :

Observation XXXII (Debré et collaborateurs).

Onde Q1,-Q2,-Q3 de plus en plus profondes.

Observation XXXIII (Van Bogaert).

En DI. Onde Q1 très marquée, ainsi qu'en DII.

Observation XXXVIII (Van Bogaert).

En DIII. Q bien marquée.

Cependant, Véger et Quéro dans un article (*Archives des maladies du cœur*, 1934, p. 312) montrent que la prétendue Onde QIII de Pardée observée au cours des syndromes angineux et par d'autres auteurs, au cours de l'infarctus, est en réalité une onde R inversée par lésion partielle ou blocage fonctionnel de la branche droite au cours des états coronariens, si fréquents dans tous les syndromes de surcharge ventriculaire gauche ».

Nous trouvons de telles ondes R, modifiées bifides, en M au cours des observations ci-dessous :

Observation XXVI (Mollaret) R bifide en DIII.

Observation XXVIII (Guillain et Mollaret). Bifidité constante de R en DIII. *Présence d'une onde Q3.*

Observation XXXVI (Van Bogaert). QRS en lettre M en DIII.

Observation XXXVII (Van Bogaert) QRS en lettre M en D III.

Véger et Quéro donnent à une telle onde R négative la valeur d'une onde coronarienne initiale. Ils concluent que l'onde Q positive représente évidemment une hypertrophie ventriculaire gauche et que positives ou négatives les ondes Q en D III dépassant 25 pour 100 de R ont la même signification.

Cette opinion est confirmée par Van Bogaert qui explique les ondes Q III de ces observations par la prépondérance droite.

« Les tracés de Mollaret, Guillain, Rathery et Stern, de Debré et Soulié, ceux qui correspondent à l'observation XXXVIII (Van Bogaert), sont autant d'*images de prépondérance droite*. Ainsi s'expliquent les ondes Q III de l'observation de Debré et Soulié et de l'observation XXXVIII.

Une autre observation présente dans le tracé électrocardiographique une *image de prépondérance gauche* (obs. XXXIX, Van Bogaert).

L'auteur (Van Bogaert) explique ces prépondérances par des déformations rachidiennes fréquentes au cours de la maladie de Friedreich : « La fréquence des déformations rachidiennes et thoraciques au cours de la maladie de Friedreich, par les modifications de la statique du diaphragme et du cœur qu'elles entraînent, peuvent rendre compte, à notre avis, des images de prépondérance ventriculaire gauche ou droit ».

Les déviations de l'axe électrique du cœur ne sont cependant pas la règle générale dans la maladie de Friedreich, elles font défaut dans plusieurs observations malgré l'existence chez ces sujets, de cyphose ou de cypho-scolioses plus ou moins prononcées.

Au cours des observations citées, nous avons également noté des modifications profondes de l'onde T (p. 83).

T est diphasique en D I ou D II dans quatre de nos observations :

Dans l'observation XXIV (p. 103). *T* diphasique en D II et D III.

Dans l'observation XXXI. *T* diphasique en D I et D III.

Dans l'observation XXXVI. *T* diphasique en D I et D II.

Dans l'observation XXXVII. *T* fortement diphasique en D I.

T est négative ou aplati en D I ou D II dans quatre observations :

Dans l'observation XXVII. *T* aplati en D I.

T négative en D II et D III.

Dans l'observation XXXII. En D II et D III ; ST curviligne aboutissant à un *T* négatif.

Dans l'observation XXXIII. D I. *T* écrasé.

D II. *T* faiblement négatif.

Dans l'observation XXXIV. *T* fortement négatif en D II et D III.

Pour Van Bogaert : « L'existence de ces altérations de T I et T II dans la maladie de Friedreich, leur apparition dans les *formes très évoluées de cette maladie* d'autre part, (obs. XXXII et les 5 premières observations de Van Bogaert) nous font penser que ces anomalies de *T* expriment réellement un trouble acquis et évolutif de l'électrogénèse intramyocardique et non pas une anomalie congénitale au niveau du cœur.

En conclusion, que reste-t-il de toutes ces hypothèses : pour expliquer les troubles cardiaques :

1° *Des lésions bulbaires* vérifiées anatomiquement (notamment par Guillain et Mollaret) provoquant une paralysie bulbaire vérifiée physiologiquement (Mollaret), et expliquant aisément les troubles du rythme qui paraissent être de beaucoup les plus fréquents au cours de la maladie de Friedreich.

2° *Des lésions congénitales* dont on ne peut généraliser l'existence et qui paraissent plutôt une coïncidence étant donné le petit nombre rencontré.

3° *Des lésions du péricarde, de l'endocarde et surtout du myocarde*, parfois vérifiées anatomiquement (ce qui domine

c'est une altération du myocarde, toujours apparente microscopiquement et des plus nettes au contrôle microscopique, quand on veut se donner la peine de les pratiquer : Phillippe et Oberthür).

Mais leur origine est obscure :

a) *Toxi-infectieuse* : Lannois et Porot considèrent que les lésions du cœur et la lésion nerveuse sont dues à un même processus infectieux ou toxi-infectieux.

Cependant dans 25 de nos 40 cas, aucun antécédent infectieux ou toxi-infectieux, n'est signalé ;

b) *Origine coronarienne*. Cette hypothèse est réfutée très nettement par Laubry et Heim de Balsac dans leur examen radiographique d'un cœur après injection des coronaires par du mercure ;

c) *Origine nerveuse*. Pour Van Bogaert le décalage de ST que nous constatons à plusieurs reprises, semble une réaction électrique générale de tout *myocarde dont la nutrition cesse d'être normale*, que ce soit une *cause vasculaire ou nerveuse*.

Un fait en faveur de cette origine nerveuse, est « l'apparition chez les individus les plus atteints au point de vue neurologique, d'altérations profondes de l'onde T en D I, D II, exprimant un trouble réel de l'électrogénèse intramyocardique.

Par contre : Rathery, Mollaret, Sterne nient l'existence de l'atteinte du muscle cardiaque, car à part quelques exceptions, l'autopsie de leurs malades montrait l'absence habituelle de toute cardiopathie à l'examen histologique.

Il semble donc que la théorie nerveuse semble être actuellement la plus fréquemment vérifiée, expliquant les autres manifestations souvent associées aux signes cardiaques et suffit elle aussi à expliquer ces derniers signes.

CHAPITRE VII

Traitement des troubles cardiaques.

Ce chapitre sera malheureusement bref, car le traitement de ces troubles cardiaques est loin d'être au point et actuellement il paraît ne retarder que de peu leur évolution.

Plusieurs faits thérapeutiques intéressants sont notés au cours de quelques-unes des observations que nous avons rapportées.

Dans l'observation XXIII (Mollaret). A la suite des recherches sur le pneumogastrique que l'auteur a pratiqué chez un malade présentant de l'arythmie avec disparition de P et un flutter inconstant en D II et D III nous notons : « Enfin, une série de 3 mgr. par jour de tartrate d'ergotamine pendant une semaine semblait amener chez lui une certaine amélioration des signes fonctionnels en même temps que le pouls se ralentissait un peu ».

Mais cette amélioration ne fut que passagère.

Dans l'observation XXVI (Mollaret). Le malade présente une tachycardie et des crises de tachycardie paroxysmiques.

On prescrit 5 cgr. de gardénal pendant cinq jours, et sept jours après le début, la tachycardie disparaît, mais réapparaît dix jours après accompagnée de signes d'hyposystolie.

On pratique alors des injections quotidiennes d'ouabaïne amenant une amélioration très rapide. Les signes fonctionnels rétrocedent dès le lendemain.

Mais au bout de *un mois*, reprise de la tachycardie, de la dyspnée.

Un traitement par la *digitaline* à raison de XX gouttes par jour amène une *amélioration le troisième jour*, le pouls de 115 revient à 76.

Cependant trois semaines après, le malade fait une syncope mortelle.

Dans l'observation XXVII (Guillain et Mollaret), le malade présentait : un rythme de Cheynes-Stokes assez typique, une tachycardie à 120 et une oligurie à 500 cm³.

Le malade est traité par la *digitaline*, la *lobéline* intramusculaire et l'*extrait surrénal* total.

En quelques jours, la dyspnée se calme, le Cheynes-Stokes disparaît, la quantité d'urines augmente.

Mais dix jours après, réapparition des symptômes : la dyspnée et les palpitations réapparaissent à des intervalles de plus en plus rapprochés, malgré une succession presque ininterrompue de traitement, par la *digitaline*, l'*ouabaïne*, la caféine, le camphre spartéiné, etc...

Dans l'observation XXX (Rathery, Mollaret, Sterne). L'examen montre un pouls à 120 et des bruits du cœur assourdis.

Un traitement par la *digitaline* (V gouttes *pro die*) amène rapidement le retour à l'état normal.

Dix-sept jours après apparaissent des crises de tachycardie paroxystique.

Puis apparaissent des signes de *fatigue myocardique* avec œdème léger des membres inférieurs et surtout une *tension artérielle* à 7-3.

Un traitement par l'*extrait surrénal total* en injection semble avoir amené une *amélioration légère* et la tension est remontée à 10-6.

En résumé, la thérapeutique actuelle de ces troubles cardiaques est constituée :

1° Par les *tonicardiaques* habituels :

Ouabaïne,

Digitaline,

qui donnent une amélioration souvent nette et rapide ;

2° *L'extrait surrénal total*;

3° *La lobéline*,

qui semble également efficace.

4° *L'ergotamine*, qui est intéressante parce qu'elle montre la paralysie du pneumogastrique (Mollaret).

Malheureusement si tous ces médicaments donnent généralement une nette amélioration, celle-ci n'est que de courte durée, n'excédant pas dans tous les cas plus de un mois, et par conséquent, la thérapeutique ne retarde que de très peu les accidents terminaux qui emporteront le malade.

CONCLUSION

Des quarante observations que nous avons rapportées il ressort donc :

I° *Au point de vue clinique*, la présence :

De troubles du rythme dans vingt observations évoluant dans trois cas vers l'arythmie complète.

De signes valvulaires dans huit observations parmi lesquels trois rétrécissements mitraux.

II° *Au point de vue électrocardiographique* :

En dehors des troubles du rythme que nous retrouvons sur les tracés, l'existence de :

Six prépondérances droites.

Une prépondérance gauche.

Deux bas voltages (QRS).

Six modifications combinées de QRS et de T dont nous verrons l'importance pronostic.

III° *Au point de vue pathogénique* les troubles cardiaques posent de nombreux problèmes encore obscurs que les travaux de Guillaïn et Mollaret, Rathery et Sterne, Laubry et Heim de Balsac ont partiellement éclaircis. Actuellement, on peut schématiquement envisager quatre bases de discussion :

1° L'hypothèse de l'*origine congénitale* des troubles cardiaques formulée par Aubertin, ne peut être généralisée et ne semble être faite que de *rare coïncidences* ;

2° *L'origine myocarditique* vérifiée assez fréquemment par les premiers auteurs, est niée par Rathery, Mollaret, Sterne, d'après le résultat de leurs nombreux examens microscopiques :

a) Contrairement à l'hypothèse de Lannois et Porot (dans 25 cas sur 40 aucun antécédent infectieux ou toxi-infectieux n'est signalé) elle ne peut être attribué que très rarement à une origine infectieuse ou toxi-infectieuse ;

b) Après l'examen radiographique négatif des coronaires de Laubry et Heim de Balzac, elle *ne peut être attribué à une coronarite* contrairement à l'hypothèse de Rathery, Mollaret, Sterne, basée sur des modifications de ST et de T rappelant l'onde coronarienne de Pardée ;

c) Elle pourrait être expliquée par les lésions nerveuses auxquelles certains auteurs ont même attribué tous les signes cardiaques.

3° *L'origine nerveuse d'après Mollaret* semble être la plus vraisemblable :

a) *Elle explique les troubles du rythme* qui sont de beaucoup les plus fréquents parmi les troubles cardiaques rencontrés au cours de la maladie de Friedreich, et nous avons insisté sur les faits associés qui nous permettent d'incriminer les lésions bulbaires ;

b) *Elle peut expliquer les troubles myocardiques.*

Les décalages de ST constatés, semblent pour Van Bogaert être une réaction générale de tout myocarde dont la nutrition cesse d'être normale, que ce soit pour une *cause vasculaire ou nerveuse*.

L'origine vasculaire était éliminée par l'examen radiographique de Laubry et Heim de Balsac, la cause nerveuse peut donc être invoquée à l'origine des troubles myocardiques ;

c) Elle a été vérifiée à plusieurs reprises notamment par Guillain et Mollaret qui ont trouvé à *l'autopsie* de leurs malades, *des lésions bulbaires* nettes et notamment, *au niveau du noyau du pneumogastrique*.

d) *Elle est confirmée* par la date d'apparition des troubles cardiaques qui ne surviennent qu'après un certain temps d'évolution de la maladie. Guillaïn et Mollaret les constatent presque *exclusivement entre vingt et trente ans*. Sans doute faut-il voir là la nécessité d'une *durée d'extension du processus causal*.

En résumé, nous pensons qu'il faut souvent être éclectique et chacune de ses théories correspondant à des faits cliniques bien observés il faut les discuter successivement devant toute maladie de Friedreich où il existe des troubles cardiaques.

IV. — AU POINT DE VUE PRONOSTIC.

Une conception très différente de la conception classique a été émise par Guillaïn et Mollaret.

Toutes les publications d'ensemble consacrées à la maladie de Friedreich considéraient autrefois comme démontré qu'on ne meurt jamais de maladie de Friedreich. Telles étaient les opinions de Soca 1888, de Raymond 1894, de Djérine et Thomas 1909, de Crouzon 1921 qui attribuaient la mort à une maladie intercurrente.

La réalité nous semble toute différente. D'ailleurs quelques observations isolées existaient déjà, où le malade était mort bien avant que ne fut survenue la période grabataire terminale avec son cortège de complications habituelles. C'est sur un total de 27 observations personnelles que Guillaïn et Mollaret émettent cette opinion contraire à l'ancienne conception classique. Ces auteurs poursuivent : « *Les troubles cardiaques et tout particulièrement les troubles du rythme nous paraissent présenter une fréquence et une gravité d'autant plus dignes de remarque qu'ils apparaissent essentiellement chez des sujets jeunes, presque toujours avant 30 ans.* »

Cette opinion est confirmée par les tracés électrocardiographiques.

Les *altérations de QRS et de T* que nous avons constatées

dans les trois dérivations sont par elles-mêmes, l'indice d'une grave atteinte du myocarde.

D'après la thèse de Robert Lévy inspirée par le Professeur Clerc, elles entraînent une mortalité de 69,3 %, dans un délai moyen de vingt semaines.

Mollaret dans sa thèse, affirme que de tels sujets meurent dans l'année même où ces accidents ont débuté et que cette loi n'a encore jamais été démentie.

Les bas voltages que nous notons dans deux observations sont également en faveur d'un pronostic sombre.

A ce sujet, M. A. Cassidy et H. B. Russer publient (*Arch. mal. cœur*, 1935) un article dans lequel nous notons :

D'après l'étude de nombreuses observations « il ressort qu'un bas voltage associé à d'autres altérations du tracé, peut acquérir une certaine valeur.

Un *bas voltage en seconde dérivation*, isolé, suffit à faire poser une certaine réserve sur le pronostic ; *associé à d'autres anomalies*, dénote alors des troubles myocardiques sévères.

Un bas voltage constaté dans les trois dérivations justifie un pronostic fâcheux, et, à quelques exceptions près, la survie a toujours été relativement courte dans ces cas.

Nous voyons donc l'importance des troubles cardiaques au cours de la maladie de Friedreich.

D'une part, au point de vue pronostic car ils abrègent considérablement la vie du malade.

D'autre part, en raison de leur fréquence, 10 malades sur 21 cas de Mollaret présentent des troubles cardiaques et 20 parmi les 40 observations que nous rapportons présentent des *troubles du rythme* qui paraissent être les plus graves comme nous l'avons vu.

De tels symptômes méritent d'être connus, d'autant qu'ils ne sont pas exceptionnels dans cette affection.

Ils comportent en pratique une gravité double, ils sont graves en eux-mêmes, et ils le sont aussi parce qu'ils

apparaissent assez tôt au cours de l'évolution générale de l'affection.

Dans tous les cas ils infirment définitivement ce qui était considéré comme une loi absolue, à savoir qu'on ne meurt jamais de maladie de Friedreich.

Vu : le Président de la thèse,
MAURICE VILLARET.

Vu : le Doyen,
TIFFENEAU.

Vu et permis d'imprimer :
le Recteur de l'Académie de Paris,
ROUSSY.

BIBLIOGRAPHIE

- FRIEDREICH. — *Virchow's Archiv.*, 1863, Bd. XXVI, p. 391.
- NEWTON PITT. — *Guy's Hospital Report*, 1887.
- KALHER et PICK. — *Archiv für Psychiatrie*, Bdt VIII.
- LETULLE et VAQUEZ. — *Bulletin de la Société de biologie*, 1890.
- ERLICKI et RIBALKIN. — *Arch. für psych. und Nerv.*, Bd XVII, 1886.
- PHILIPPE et OBERTHUR. — Deux autopsies de maladie de Friedreich. *Revue neurologique*, 1901, n° 20, p. 971-980.
- ZOLRAB. — Thèse, 1884.
- AUBERTIN. — La maladie de Friedreich et les affections congénitales du cœur. *Arch. générales de médecine*, 1904, II, n° 32, p. 1992-1999
- TESSIER — *Lyon médical*, 1884.
- LANNOIS et POROT. — *Revue de médecine*, 1906, p. 857.
- PIC et BONNAMOUR. — Un cas de maladie de Friedreich avec autopsie. *Nouvelle iconographique de la Salpêtrière*, 1904, n° 2, p. 126-135.
- *Nouvelle Iconographique de la Salpêtrière*, 1905.
- SAURY. — Le cœur dans la maladie de Friedreich. Thèse Lyon, 1905.
- ALEXANDRE (A.), LAMBRIOR. — Un cas de maladie de Friedreich avec autopsie. *Revue Neurologique*, 1911, p. 525.
- GUIZZETTI. — Myocardite dans une maladie de Friedreich. *Rivista di path. Nerv.*, may-juin 1933, p. 545.
- LONEDEI et LIESCH (E.). — La variété végétative de la maladie de Friedreich et le syndrome cardio-respiratoire. *Riv. di Clin. Med.*, n° 15, 30 avril 1935.

- MOLLARET. — La maladie de Friedreich. Thèse Paris, 1929.
Amédée Legrand.
- GUILLAIN (G.) et MOLLARET (P.). — Le syndrome cardio-bulbaire de la maladie de Friedreich. *Presse Médicale*, n° 87, 29 octobre 1932, p. 1621 à 1624.
- Maladie de Friedreich avec altérations électrocardiographiques progressives et solitaires. *Bull. et Mém. Soc. Méd. des Hôp.*, nov. 1934, p. 1577.
- BABONNEIX et ROUËCHE. — Maladie de Friedreich fruste. *La Médecine infantile*, n° 5, mai 1934, p. 168.
- RATHERY (P.), MOLLARET (P.) et STERNE (S.). — Un cas sporadique de maladie de Friedreich avec arythmie cardiaque et respiration de Cheyne-Stockes. Etude biologique et électrocardiographique. *Bull. et Mém. de la Soc. Méd. des Hôp.*, 26 oct. 1934, p. 1382-1388.
- DESBACH (G.), CALO (A.) et ALMANZA (G.). — Sur un cas sporadique de maladie de Friedreich avec cardiopathie et trouble du développement somatique. *Archives des maladies du cœur*, n° 8, août 1935, p. 529.
- DEBRÉ (Robert), MARIE (Julien), SOULIÉ (P.) et FONT-RÉAULX de (P.). — Modifications électrocardiographiques chez un enfant atteint de maladie de Friedreich, et chez son père. Type coronarien du tracé électrique chez l'enfant. *Bull. et Mém. Société médicale des Hôpitaux*, 8 mai 1936, p. 749-756.
- BOGAERT (Van A. et L.). — A propos des altérations de l'électrocardiogramme dans la maladie de Friedreich. *Archives des maladies du cœur*, n° 10, octobre 1936.
- LAUBRY et HEIM BALSAC (de). — A propos des troubles cardiaques de la maladie de Friedreich. *Bull. et Mém. de la Soc. méd. des Hôp. de Paris*, n° 16, 18 mai 1936, p. 756).
- BOGAERT (Van A. et L.) (présenté par M. Laubry). — Aspect de l'onde T et de l'espace ST de l'électrocardiogramme dans la myopathie. *Archives des maladies du cœur*, 1935 et *Bull. et Mém. de la Soc. Méd. des Hôp.*, 22 juin 1934, p. 1065.
- WALAWSKI (J.) et RASOLT. — Etude sur les changements de l'onde T de l'électrocardiogramme sous l'influence de l'excitation tonique du système parasympathique. *Archives des maladies du cœur*, 1934, p. 314.

- VÉGER et QUÉRO. — Observations au sujet du problème de l'onde Q et des complexes en M et W en D III dans les syndromes angineux. *Archives des maladies du cœur*, 1934, p. 312.
- CLERC (A.), LÉVY (Robert) et LEFEBVRE (R.). — Sur la signification pronostique de l'inversion de T en D III associée à la prédominance droite en D III. *Archives des maladies du cœur*, 1934.
- CASSIDY (M.-A.) et RUSSEY (H. B.). — La signification du bas voltage des électro. *Archives des maladies du cœur*, 1935.
-

2770. — Impr. de la Fac. de Méd., Jouve et Cie, 15, rue Racine Paris. — 3-1338
